

ANNEE 1963.

THÈSE

N°

496

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Geneviève, Thérèse, Madeleine BAHEUX

née le 17 mars 1933 au Mans (Sarthe)

Interne des Hôpitaux de Paris.

Présentée et soutenue publiquement le :

HISTOLOGIE ET PHYSIO-PATHOLOGIE DE LA
FIBRO-ELASTOSE ENDOCARDIQUE DU NOURRISSON
A PROPOS DE 11 CAS.

Président : M. CATHALA, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-V

[Faint handwritten notes or bleed-through from the reverse side of the page.]

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1963.

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Geneviève, Thérèse, Madeleine BAHEUX

née le 17 mars 1933 au Mans (Sarthe)

Interne des Hôpitaux de Paris.

Présentée et soutenue publiquement le :

HISTOLOGIE ET PHYSIO-PATHOLOGIE DE LA
FIBRO-ELASTOSE ENDOCARDIQUE DU NOURRISSON
A PROPOS DE 11 CAS.

Président : M. CATHALA, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS-V

2^e CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	LEGER (L.)
	ABOULKER (P.)
Cliniques chirurgicales	PATEL (J.)
	CORDIER (G.)
	GOSSET (J.)
	SICARD (A.)
	OLIVIER (Cl.)
	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	MATHEY (J.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	DECOURT (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	LAMY (M.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	HUGUIER (J.)
Clinique gynécologique (Broca)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	DELAY (J.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	CASTAIGNE (P.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	MILLIEZ (P.)
	LENÈGRE (J.)
	JUSTIN-BESANÇON (L.)
	BROUET (G.)
	BARIÉTY (M.)
	SÈZE (S. de)
	DREYFUS (G.)
	KOURILSKY (R.)
	DEBRAY (G.)
	GENNES (L. de)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEROT (M.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	DAVID (M.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	GARCIN (R.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	LACOMME (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	MERGER (R.)
Cliniques obstétricales	VARANGOT (J.)
	RENARD (G.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	AUBRY (M.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	LELONG (M.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	BERNARD (E.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MICHAUX (L.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	COSTE (F.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	ROUX (M.)
Clinique stomatologique (Pitié)	LEMAIRE (A.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	GAULTIER (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	PADOVANI (P.)
Clinique toxicologique	DOMART (A.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	POILLEUX (F.)
Séméiologie médicale	COUVELAIRE (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	TURPIN (R.)
Clinique urologique (Necker)	
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	{	BOUR (H.)
		LHERMITTE (F.)
		PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.) pr. s. ch.
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (M ^{lle} P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.) BARBIER (P.) pr. s. ch.
Bactériologie	CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.) BAGLIEU Et. m. conf.
Biochimie médicale	BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRÜH (J.) JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.) BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.)
Hématologie	DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.), pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (M ^{me} L.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.), Pr. s. ch. DUPONT (V.)
Médecine légale	FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (G.)
Neuro-chirurgie	PERTUISSET (B.)
Neurologie	LAPRESLE (J.) GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.)
Obstétrique	MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (G.) THOYER-BOZAT (J.)
Ophthalmologie	BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)

	MM.
Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.) BARCAT (J.) BINET (J.-P.) GERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) CAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie chirurgicale	SCHNEIDER (J.)
Pathologie exotique	BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÖPER (J.), Pr. s. ch. MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHEL (G.)
Pathologie expérimentale	AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Cl.) LESOBRE (R.) LEVEQUE (B.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Pathologie médicale	LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)
Pédiatrie-Puériculture	

	MM.		MM.
Pharmacologie	{ BOISSIER (J.) LECHAT (P.) BARRES (G.) DEJOURS (P.)	Psychiatrie	PICHOT (P.)
Physiologie	{ pr. s. ch. DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.) CHANTEUR (J.) COUGEROT (L.), m. conf.	Psychiatrie infantile	{ DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.)
Physique médicale	{ pr. s. ch. GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA (M.) m. conf.	Rhumatologie	DELBARRE (F.) pr. s. ch.
Pneumo phtisiologie	{ KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)	Stomatologie	{ CERNEA (P.) CHAPUT (M ^{me} A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
		Thérapeutique	{ CHASSAGNE (P.) MARCHE (J.)
		Urologie	{ AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)	Clinique ophtalmologique	{ DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)	Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
Clinique médicale	{ PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)	Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique obstétricale	{ GRASSET (J.) MAYER (M.)	Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)	BOLTANSKI (E.) LAUNAY (C.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)	
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	{ M. le Docteur HAHN (A.)	
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine		
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)	
Bibliothécaire	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.)	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MA FAMILLE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40153510_0009

A Monsieur le Professeur CATHALA

Professeur de Clinique Médicale Infantile

Médecin de l'Hôpital des Enfants Malades

Il nous a fait le grand honneur d'accepter
la présidence de cette thèse.

Qu'il trouve ici le témoignage de notre
profond respect.

A Monsieur le Professeur Agrégé R. LAFLANE

Médecin de l'Hôpital Trousseau

Il nous a inspiré le sujet de cette thèse et a
bien voulu nous guider dans sa réalisation.

En témoignage de notre profonde reconnaissance
pour l'enseignement qu'il n'a cessé de nous don-
ner pendant notre externat et notre internat,

A Monsieur le Docteur BOCQUET

Assistant du Laboratoire d'Anatomie Pathologique
de la Faculté de Médecine de Paris

Il nous a aidée de ses conseils amicaux.
Qu'il trouve ici nos remerciements.

A nos Maîtres dans les Hôpitaux

EXTERNAT

Monsieur le Docteur BENDA

Monsieur le Professeur BROcq (in memoriam)

Monsieur le Docteur BERTRAND-FONTAINE

Monsieur le Docteur BOLGERT

Monsieur le Docteur SALET

Monsieur le Professeur Agrégé MAYER

Monsieur le Professeur Agrégé LAPLANE

INTERNAT

Monsieur le Docteur GEREEAUX

Monsieur le Docteur SALET

Madame le Docteur BERTRAND-FONTAINE

Monsieur le Professeur BASTIN

Monsieur le Professeur Agrégé JOSEPH (in memoriam)

Monsieur le Professeur Agrégé NICK

Monsieur le Professeur Agrégé LAPLANE

S O M M A I R E

	<u>Pages.</u>
<u>INTRODUCTION</u>	
<u>HISTORIQUE</u>	3
- Etude anatomique de l'endocarde normal	5
- Etude anatomo-histologique de la fibro-élastose	8
- Observations anatomo-cliniques	13
- Etude étiologique	39
CONCLUSIONS	54
<u>BIBLIOGRAPHIE</u>	

INTRODUCTION

La fibro-élastose endocardique du nourrisson a une définition anatomo-pathologique : elle se traduit macroscopiquement par un aspect blanc nacré de l'endocarde et histologiquement par un épaissement fibro-élastique de cette tunique.

Cette affection est parfois isolée, parfois associée à une malformation cardiaque.

Son étiologie est discutée et plusieurs hypothèses pathogéniques ont été défendues depuis son individualisation.

Après avoir rappelé l'aspect anatomo-histologique du cœur normal et du cœur atteint de fibro-élastose, nous étudierons 11 cas de cette affection observés entre 1955 et 1962 dans le service du Professeur Laplane. Nous insisterons sur les antécédents ante et néo-natalux de ces malades et sur les constatations anatomo-pathologiques que nous avons pu faire. Ces cas comprennent :

- 6 fibro-élastoses isolées
- et 5 fibro-élastoses associées à une cardiopathie congénitale.

Nous comparerons ensuite rapidement les observations de ce deuxième groupe à des cas de cardiopathies analogues ne comportant pas de fibre-élastose.

Puis exposant les différentes théories pathogéniques nous tenterons d'en faire la synthèse.

HISTORIQUE

Les premières observations de fibro-élastose furent des découvertes d'autopsies rapportées par KREYSIG (1818) et HEDINGER (1904).

En 1914 FISHER en décrit l'aspect histologique. Pendant une longue période les auteurs pensent que l'origine de cette affection est inflammatoire et vraisemblablement due à une inflammation ayant évolué pendant la vie intra-utérine. Le terme d' "endocardite foetale" alors employé traduit cette conception pathogénique.

Mais en 1941, GROSS note l'absence de signes inflammatoires, et les termes d' "endocardial fibrosis" ou d' "endocardial sclérosis" sont alors proposés.

WEINBERG et HIMMELFARB emploient les premiers le terme de fibro-

Cette affection émerge peu à peu du cadre des hypertrophies cardiaques primitives du nourrisson, et les publications se multiplient. R. CLEMENT et J. GERBEAUX, O. SCHWEISGUTH et J. NOUAILLE, LELONG publient les premières observations françaises.

Mais l'étiologie reste discutée.

La fréquente association de la fibro-élastose à des malformations cardiaques congénitales fait envisager l'origine malformative.

D'autres auteurs pensent que la cardiopathie est la cause directe de la fibro-élastose par la modification des courants sanguins qu'elle entraîne.

ANDERSEN défend cette théorie, sans nier le rôle de l'ancienneté qui pour d'autres auteurs, notamment JOHNSON, est la cause unique de la fibro-élastose.

En 1956, SACREZ et FRUHLING insistent sur l'association de l'épaississement sous-endocardique à des signes de myocardite et proposent le terme de myo-endocardite chronique. En 1962, ils défendent l'étiologie virale de la fibro-élastose.

ETUDE ANATOMIQUE DE L'ENDOCARDE NORMAL

Avant de parler de l'aspect histologique de la fibro-élastose il nous semble indispensable de rappeler l'aspect de l'endocarde normal.

Macroscopiquement

- Le poids du cœur est variable suivant l'âge, le sexe et le poids de l'enfant. Il diminue normalement dans les premières semaines de la vie. Nous donnerons dans un tableau les chiffres normaux moyens au cours de la première année de la vie.
- La surface de l'endocarde est lisse, rosée.

Histologiquement

L'endocarde est bordé par un endothélium mince, aplati, polygonal.

Cet endothélium repose sur une lame conjonctive elle-même constituée de deux parties :

- une couche striée ou sous-endothéliale constituée d'une substance collagène dense, de cellules et de fibres conjonctives, et de rares fibres élastiques.
- une zone élastique, extérieure, et plus épaisse contenant des fibres élastiques nombreuses, et des fibres conjonctives qui se continuent avec les faisceaux conjonctifs du myocarde sous-jacent.

La couche interne (zone striée) et l'endothélium forment une couche continue, mince, à bords parallèles, tapissant toute la surface des cavités cardiaques : c'est la tunique commune de l'endocarde (Bichat).

La couche externe, elle, s'arrête au niveau des valvules ; elle s'arrête au pourtour des orifices auriculo-ventriculaires, et également avant les valvules sigmoïdes aortiques et pulmonaires.

Normalement assez épais dans l'oreillette gauche l'endocarde diminue ensuite d'épaisseur et atteint 50 à 5 microns dans le ventricule droit. En pratique, chez le nourrisson l'épaisseur est moindre et l'endocarde apparaît linéaire, la distinction entre les deux couches sous-endothéliales étant difficile.

POIDS DES ORGANES (Moyenne d'autopsie)

Coppoletta et Wolbach

Boston City Hospital

AGE	TAILLE	COEUR
0 - 3 jours	49	17
3 - 7 jours	49	18
1 - 3 semaines	52	19
3 - 5 semaines	52	20
5 - 7 semaines	53	21
7 - 9 semaines	55	23
9 semaines - 3 mois	56	23
4 mois	59	27
5 mois	61	29
6 mois	62	31
7 mois	65	34
8 mois	65	37
9 mois	67	37
10 mois	69	39
11 mois	70	40
12 mois	73	44

ETUDE ANATOMO-HISTOLOGIQUE DE LA FIBRO-ELASTOSE

MACROSCOPIE

- Le péricarde est normal.

- Une hypertrophie cardiaque est observée dans la majorité des cas, et le poids du coeur atteint le double ou le triple du poids normal (compte tenu de l'âge, du sexe et du poids de l'enfant).

Le ventricule droit apparaît souvent petit ; il s'agit en réalité d'une diminution relative, par rapport à l'hypertrophie ventriculaire gauche qui est considérable. La pointe du coeur est effacée.

Cependant, il est des cas de fibro-élastose authentique sans hypertrophie cardiaque, et même des formes avec atrésie ventriculaire gauche. Cette forme particulière est généralement considérée comme une malformation cardiaque et de ce fait classée dans le cadre de la fibro-élastose associée à une malformation. Nous la citons ici, car récemment certains auteurs (FRUHLING et coll.) ont considéré cette atrésie comme une forme majeure de la fibro-élastose, sans malformation cardiaque à proprement parler.

- A l'ouverture du coeur on constate que les cavités cardiaques sont dilatées, la dilatation portant essentiellement sur la cavité ventriculaire gauche. L'oreillette gauche a un volume quasi normal.

L'aspect très particulier de l'endocarde permet à lui seul de faire le diagnostic de fibro-élastose. L'endocarde est blanc, lisse, porcelainé ; il ne l'ais-

se plus apercevoir le myocarde. L'épaississement peut atteindre 1/2 à 1 mm. Il est plus ou moins diffus mais souvent inégal, et prédomine ou siège uniquement dans le ventricule gauche, et là plus important vers la pointe et le long de la cloison inter-ventriculaire.

La répartition de l'atteinte des cavités est variable. Le ventricule gauche est très fréquemment lésé ; BLUMBERG trouve une atteinte de cette cavité dans trois quart des cas ; et pour d'autres auteurs cette localisation est constante. Par ordre de fréquence sont ensuite atteints : l'oreillette gauche, puis le ventricule et l'oreillette droits. L'association de plusieurs localisations est possible ; ventricule et oreillette gauches le plus souvent ; rarement les quatre cavités ; exceptionnellement atteinte des cavités droites seulement. Quoi qu'il en soit, l'atteinte ventriculaire gauche est de très loin la plus fréquente et lorsqu'il s'y associe d'autres localisations, la fibro-élastose prédomine au ventricule gauche.

- L'extension aux appareils valvulaires est fréquemment signalée : Pour GOWING, et DENNIS, elle existe dans 50 % des cas, et pour ce dernier l'atteinte serait le plus souvent aortique, puis mitrale.

Dans les six observations rapportées dans la thèse de LE GAC, les valves mitrales étaient toujours atteintes, la lésion étant constituée par un épaississement du bord libre de la valve. Les cordages et piliers apparaissent épaissis et raccourcis.

A l'opposé, d'autres auteurs signalent l'intégrité des valvules (DELARUE, FRUHLING).

- Parfois l'endocarde paraît macroscopiquement normal, et c'est l'examen histologique qui permet de découvrir la lésion; il s'agit alors en règle d'une fibrose jeune, peu élastique.

- Le myocarde est hypertrophié, et son épaisseur est doublée ou triplée. D'aspect souvent normal à la coupe, il apparaît parfois tacheté de zones de coloration chamois.

- En dehors des cas de malformations associées, les coronaires sont normales, ni le cathétérisme, ni l'étude de la circulation coronarienne ne montrent d'anomalies.

- Les malformations cardiaques associées à une fibro-élastose peuvent être de tous les types; le plus souvent il s'agit d'une coarctation aortique, et plus rarement d'une atrésie ou d'une sténose pulmonaire; fréquemment aussi il s'agit d'une atrésie ventriculaire gauche.

La fréquence de cette association : cardiopathie congénitale et fibro-élastose est très variable.

DENNIS la note dans 10 % des cas de cardiopathie congénitale.

ROSAHN dans 10 à 15 % ; JOHNSON trouve très souvent une fibro-élastose localisée (87 % des cas). FRUHLING, sur une étude de 81 cas de fibro-élastose, trouve 11 fois une cardiopathie congénitale, dont 6 fois une atrésie ventriculaire gauche.

HISTOLOGIE

Les méthodes de coloration utilisées sont :

l'hématéine éosine ; le trichrome de Masson qui colore le tissu fibreux ; et la coloration de Weigert qui montre bien les fibres élastiques. Les prélèvements doivent être multiples.

1 - Le péricarde est normal. Exceptionnellement on a signalé un petit épaissement du type sclérose élastique, localisé ou diffus (FRUHLING).

2 - L'endocarde .. est considérablement épaissi. Cet épaissement est souvent irrégulier, et prédomine à la pointe et sur la cloison inter-ventriculaire.

L'endothélium est normal.

L'épaississement porte surtout sur la zone fibro-élastique, c'est-à-dire sur la couche sous-endothéliale la plus proche du myocarde. Le trichrome de Masson montre qu'il existe un tissu fibreux plus ou moins jeune, plus ou moins riche en cellules ; la coloration de Weigert permet de voir de nombreuses fibres élastiques, dispersées en lignes continues ou discontinues, restant assez parallèles à la surface de l'endothélium. Cette bande de sclérose élastique ne pénètre que discrètement le myocarde sous-jacent. Suivant les cas, l'hyperplasie est surtout fibreuse ou élastique. Dans ceux où l'endocarde apparaît macroscopiquement peu ou pas altéré il s'agit essentiellement d'une fibrose jeune, et les fibres élastiques sont peu augmentées.

Signalons que STILL et BOULT ont étudié au microscope électronique des prélèvements de coeurs atteints de fibro-élastose. Ils ont découvert qu'à côté des fibres endocardiques normales ayant une périodicité de 640 Angstroms existaient des fibres ayant une périodicité axiale de 230 Angstroms, surtout localisées aux couches superficielles de la couche sous-endocardique. Ces fibres auraient les caractéristiques de la fibrine.

L'endocarde valvulaire est normal pour les uns, un peu fibreux pour les autres. DELARUE a pu montrer par des coupes verticales du coeur que le tissu fibro-élastique hyperplasé venait se perdre et même apparemment se continuer avec le tissu fibreux de l'appareil valvulaire.

3 - L'aspect histologique du myocarde est très variable suivant les observateurs.

Tous insistent sur le fait que les fibres myocardiques sont très inconstamment touchées ; elles sont parfois un peu hypertrophiées ou au contraire atrophiées au contact de la fibro-élastose. Les cloisons fibreuses parties de la couche endocardique pénètrent le muscle seulement dans cette région sous-endocardique.

Dans le tissu interstitiel on note une congestion marquée des capillaires siégeant dans la région myocardique immédiatement sous-jacente à la zone endocardique lésée ; cette dilatation capillaire est parfois intense et a pu

faire parler de véritables sinus myocardiques. Il existe également un oedème interfasciculaire.

Mais les opinions divergent sur l'absence ou la présence d'infiltrats inflammatoires.

Pour la majorité des auteurs il n'y a pas d'infiltrats ; GROS l'a signalé, nous l'avons vu en 1941.

D'autres, au contraire, pensent que ces infiltrats sont constants, mais souvent extrêmement localisés, parfois à distance de la fibro-élastose, et que seules des coupes sérieées de nombreux prélèvements permettent de les mettre en évidence. Ces infiltrats interstitiels prédominant dans les flots conjonctifs périvasculaires sont composés de lymphocytes et d'histiocytes.

Certains auteurs enfin ont signalé la présence de calcifications intramyocardiques (DENNIS, NOUAILLE, COSGROVE et KAUMP).

4 - Les coronaires sont normales. Exceptionnellement on a signalé une thrombose, ou un épaissement fibro-élastique de la paroi d'un vaisseau.

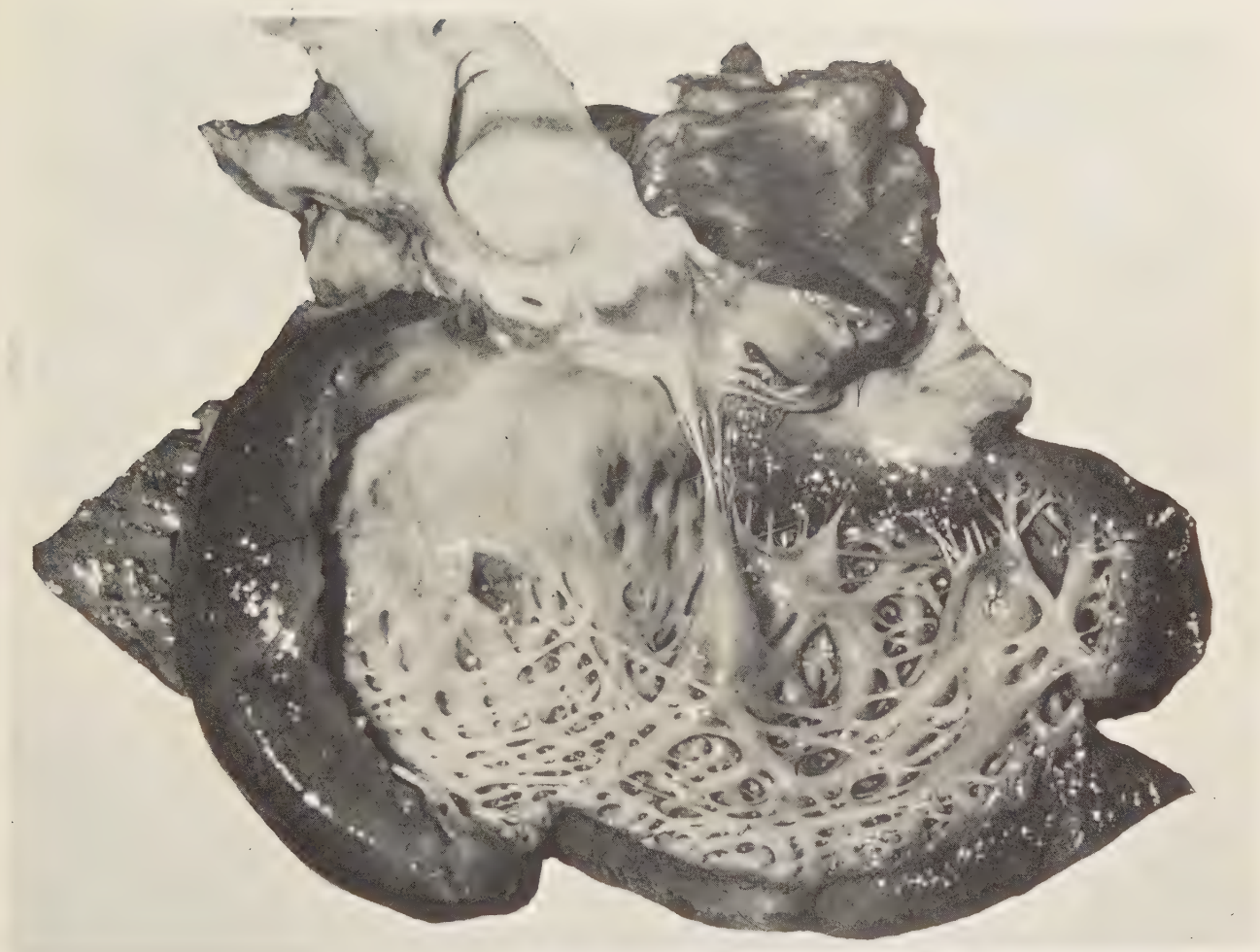
5 - GAGNON et DELAQUERRIERE disent avoir trouvé dans 20 cas sur 27 un "système cardio-recteur" sous-endocardique beaucoup plus abondant que normalement.

Pour FRUHLING et coll. le faisceau de His est entamé et parfois dissocié par la sclérose ; ces auteurs voient là une explication aux perturbations électrocardiographiques et une des causes de la mort des nourrissons atteints de fibro-élastose.

EN RESUME :

La fibro-élastose se caractérise :

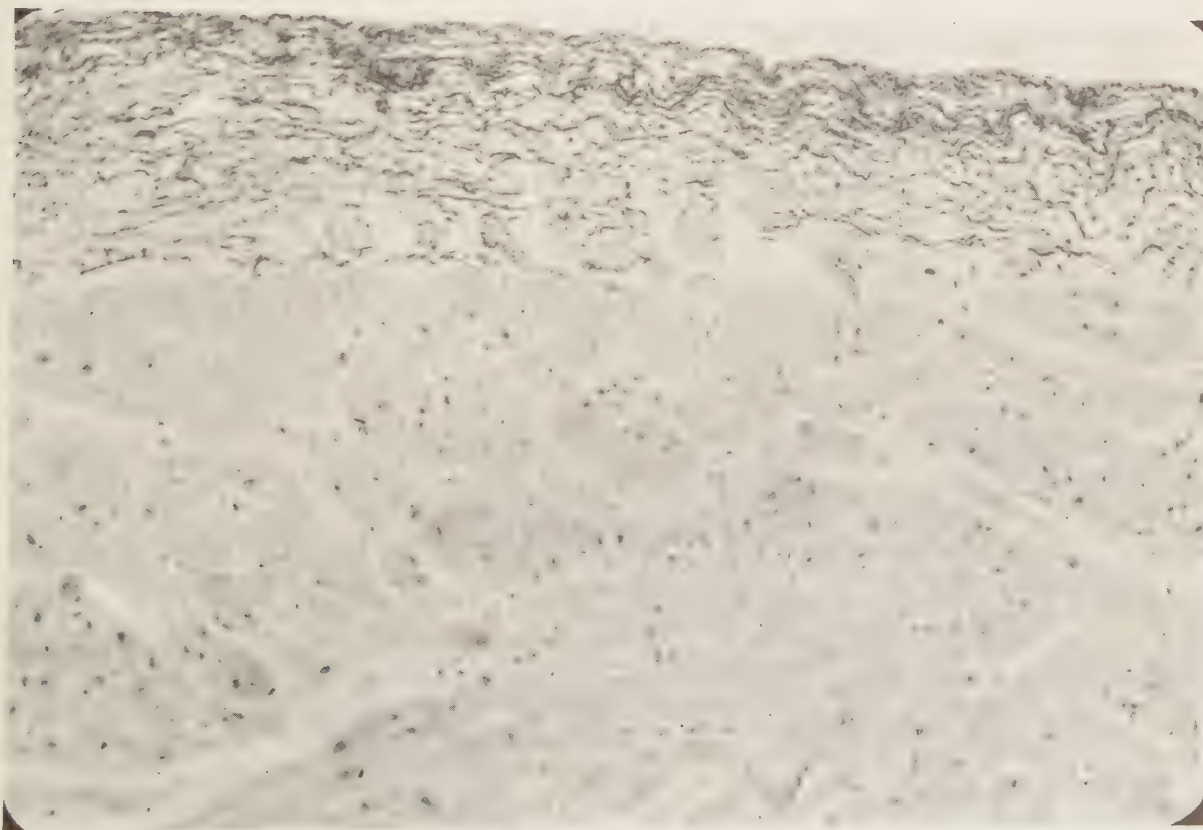
- macroscopiquement par un épaissement blanc nacré de l'endocarde, surtout ventriculaire gauche ;
- histologiquement par une hyperplasie du tissu fibro-élastique, constituant normal de la couche sous-endothéliale.



Aspect nacré de l'endocarde ventriculaire gauche -
OBS. n° 6



Aspect linéaire de l'endocarde normal
Hématéine - éosine - Gr. 600



Fibro-élastose modérée du ventricule gauche.
OBS. n° 7 - Col. Weigert -Gr. 600

OBSERVATIONS ANATOMO-CLINIQUES

Observation n° 1

Miroille Se..... née le 25 décembre 1953 est hospitalisée à l'âge de 3 mois. Un mois et demi avant elle a fait une coqueluche d'intensité modérée.

Au cours de la semaine qui précède l'hospitalisation elle fait une rhinopharyngite pour laquelle elle reçoit en ville des antibiotiques, qui amènent la guérison en 4 jours. Elle est hospitalisée car elle a brusquement une dyspnée importante ; et à son entrée on constate : une dyspnée intense avec tirage ; pas de toux ; l'auscultation pulmonaire est négative. Par contre, il existe une tachycardie ; le foie est nettement augmenté de volume et radiologiquement il y a une cardiomégalie. L'électrocardiogramme montre des ondes SI Q3, une sous dénivellation de ST et une inversion de T dans toutes les dérivations précordiales.

Le diagnostic évoqué est celui de péricardite. Le traitement antibiotique et tonocardiaque entraîne une amélioration lente : la dyspnée diminue, le foie reprend un volume normal ; la cardiomégalie persiste plus longtemps et la diminution de volume du cœur ne devient nette que vers le 15ème jour.

Mais brutalement, 3 semaines après l'admission, la dyspnée reprend, intense, et l'hépatomégalie et la cardiomégalie réapparaissent.

Quelques heures plus tard l'enfant fait une syncope mortelle.

Les examens virologiques pour la grippe, ornithose et psittacose sont négatifs.

Dans les antécédents on ne trouve aucun fait pathologique. Grossesse et accouchement ont été normaux. Le poids de naissance était de 2 Kg. 500.

Autopsie

Le coeur :

- . Le péricarde est normal.
- . Le coeur est augmenté de volume et pèse 80 grammes
- . Il n'existe aucune malformation.
- . L'endocarde n'est pas épaissi, mais a un aspect légèrement brillant et nacré au niveau du ventricule gauche.

Les poumons sont normaux.

Le foie d'aspect normal, pèse 220 grammes.

La rate, les reins et le cerveau sont normaux.

Histologie

Le péricarde est normal.

Au niveau du ventricule gauche, il existe des lésions de myocardite interstitielle :

- . les fibres myocardiques sont dissociées par un oedème, et par des fibres collagènes lâches. Il existe de nombreux infiltrats disséminés, fait de cellules mononucléées, et une vasodilatation capillaire. On note un cedème et des infiltrats périvasculaires.

Le tissu sous-endocardique est très épaissi, et on peut distinguer 2 couches :

- . l'une superficielle très riche en fibres élastiques, disséminées dans un tissu conjonctif lâche, jeune.

. l'autre profonde, formée de tissu conjonctif dense, fortement colorée par le safran, et ne contenant que quelques fibres élastiques plus ramifiées.

Au contact de cette fibro-élastose existent des flots de fibres myocardiques dégénérées.

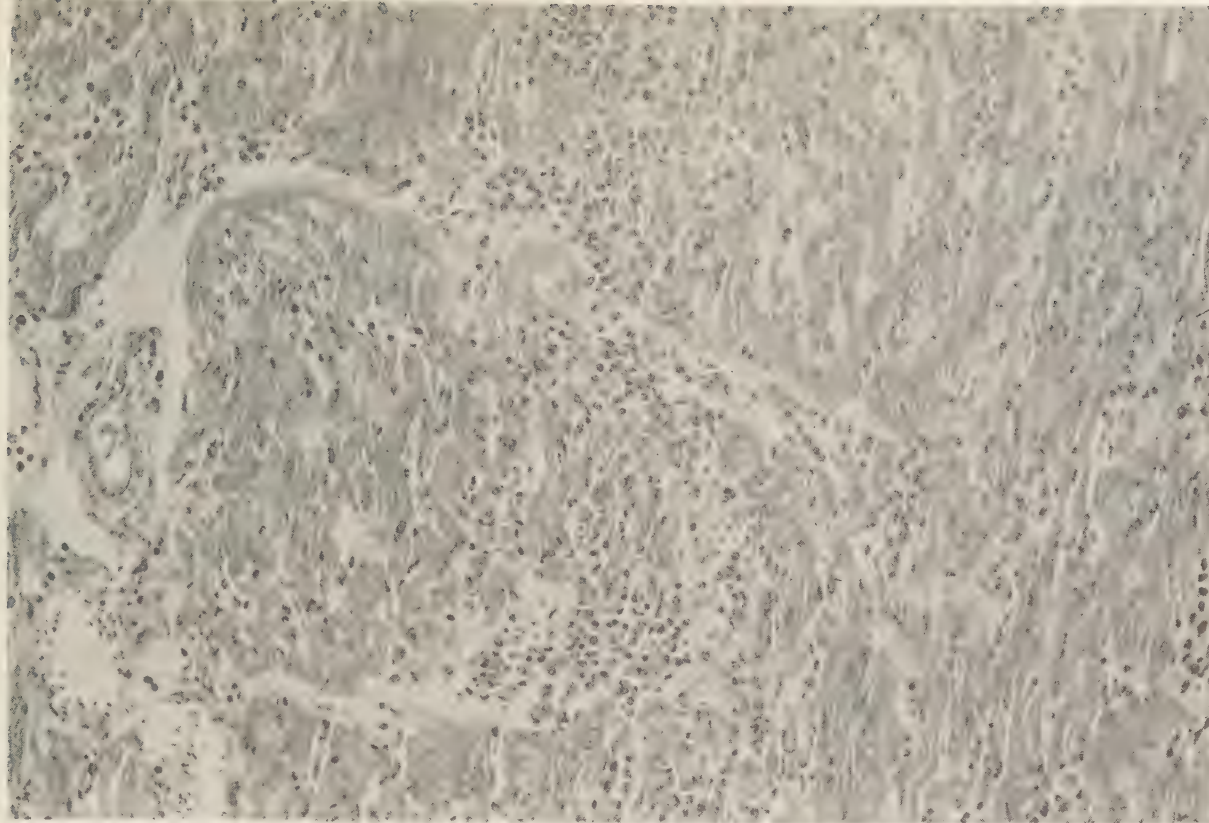
Au niveau du ventricule droit, on constate un oedème et des infiltrats interstitiels, mais moins importants que dans le ventricule gauche.

L'endocarde est normal

L'examen des reins, du foie et des poumons ne montre que des lésions congestives.

En résumé :

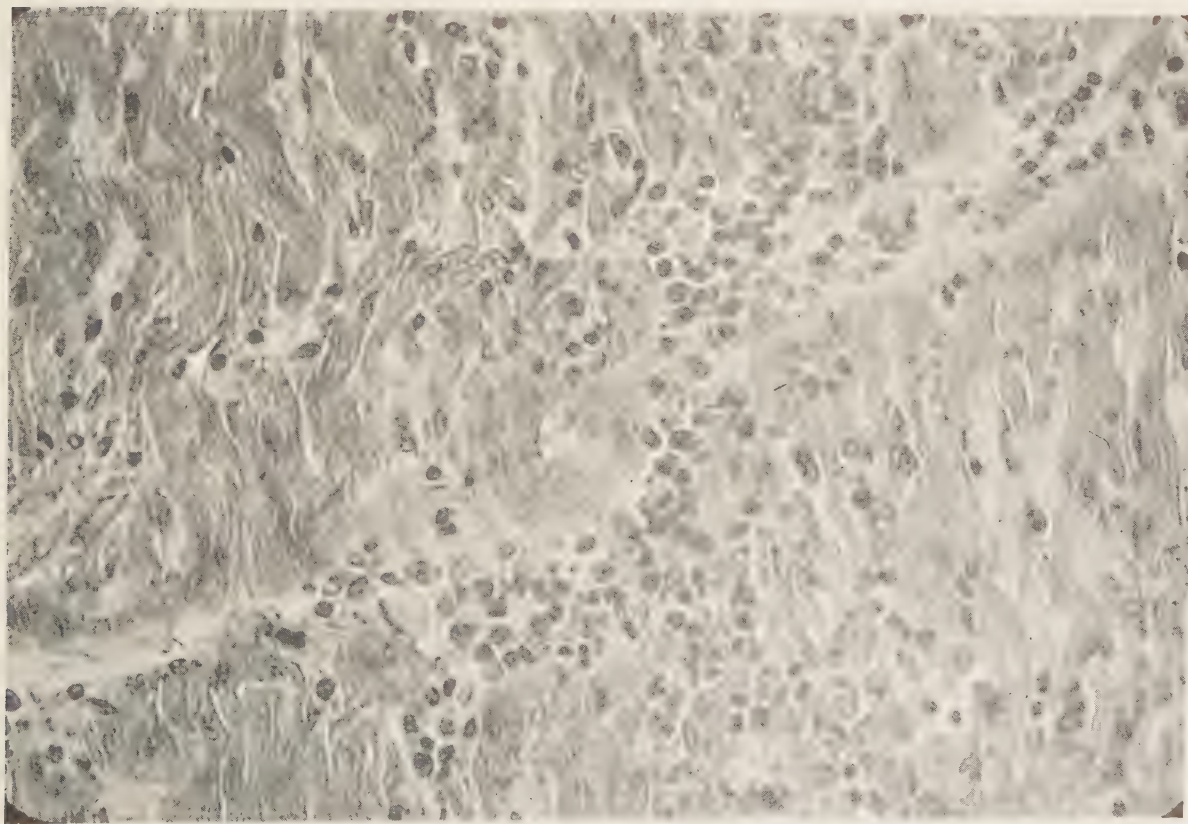
Un nourrisson de 10 mois fait une syncope mortelle, un mois et demi après une insuffisance cardiaque améliorée par le traitement, mais ayant laissé comme séquelle une cardiomégalie. On découvre une fibro-élastose associée à des signes de myocardite interstitielle.



Infiltrat à cellules rondes du myocarde ventriculaire gauche..

OBS. n° 1 - Hématéine - éosine -

Gr. 600



Même préparation - Gr.

1200

Observation n° 2

Alain B. né le 12 avril 1937 est hospitalisé à l'âge de 4 mois dans un état d'insuffisance cardiaque aiguë, le début des troubles datant de quelques heures. La radiographie montre une augmentation considérable du coeur. L'enfant meurt 20 minutes après son admission.

Dans les antécédents on retrouve :

une grossesse gémellaire, tout au long de laquelle on a trouvé une albuminurie, peu importante, constante, sans oedème ni hypertension.

L'accouchement avait eu lieu au terme de 7 mois.

Le fœtus était mort macéré. Notre malade pesait 1 Kg. 300 et avait dû rester en couveuse jusqu'à 3 mois.

Autopsie

Coeur :

- Le péricarde contient 10 à 15 cm³ de liquide
- Le coeur est très augmenté de volume et pèse 70 grammes.
- . Il existe surtout une hypertrophie ventriculaire gauche considérable, la paroi est anormale, épaissie et décolorée dans sa partie centrale.
- . On remarque un aspect blanc, brillant de l'endocarde des deux ventricules, et particulièrement du ventricule gauche, dont l'endocarde est très épais. A la pointe du ventricule gauche il existe une tache jaunâtre de 1 cm 1/2 de diamètre.
- . Le ventricule droit est relativement petit.
- . Il n'y a pas de communication interventriculaire ni interauriculaire ; pas de canal artériel.
- . Les coronaires sont normales.

Les poulmons, le foie et la rate sont congestifs.

» Le péricarde est normal.

» Sur différents fragments du ventricule gauche on remarque :

. un épaississement considérable de l'endocarde dont la bordure endothéliale est normale. Cet épaississement est constitué par des fibres conjonctives et élastiques. Cette fibro-élastose prédomine au niveau de la pointe. De cette couche fibro-élastique partent des cloisons fibreuses qui pénètrent dans le myocarde sous-jacent.

Dans cette zone, les fibres myocardiques sont très modifiées : tantôt elles sont grêles, tantôt elles ont pratiquement disparu ; d'autres sont vacuolisées ou d'aspect alvéolaire. Les fibres myocardiques moyennes et superficielles sont normales.

Il existe, d'autre part, un oedème interstitiel et une érythro-diapédèse.

Par contre, on ne trouve pas d'infiltrat inflammatoire. Les vaisseaux sont dans l'ensemble normaux : cependant sur les préparations où prédomine la fibro-élastose quelques vaisseaux intramuraux apparaissent anormaux : l'endartère est épaisse, les fibres musculaires de la média paraissent légèrement dissociées, et l'adventice est scléreuse.

Ces lésions artérielles ne sont pas retrouvées dans la préparation intéressant la partie supérieure du ventricule gauche qui est indemne de fibro-élastose.

- Le ventricule droit a des lésions semblables mais à un degré moindre.

- Les valvules sigmoïdes aortiques et pulmonaires sont normales.

- les

- Les fragments de reins examinés sont normaux.
- Les poumons sont le siège d'une alvéolite oedémateuse et macrophagique.
- La rate et le foie sont congestifs.

En résumé :

Chez un enfant de 4 mois mort dans un tableau d'insuffisance cardiaque, on découvre une fibre-élastose bi-ventriculaire, prédominant à la pointe du ventricule gauche. Les fibres myocardiques profondes présentent des lésions d'ischémie. Il existe un oedème interstitiel, mais pas d'infiltrat inflammatoire. Enfin on trouve des lésions de quelques vaisseaux intramuraux.

Observation n° 3

Brigitte L..... est hospitalisée en 1958 à l'âge de six mois dans un état de collapsus d'installation brutale et meurt moins d'une heure après son admission.

La grossesse et l'accouchement s'étaient déroulés normalement.

L'enfant avait reçu 15 jours avant sa mort la vaccination anti-variolique.

Autopsie

Le cœur est gros et pèse 34 grammes. Il n'y a aucune malformation.

L'endocarde a un aspect normal.

Les poumons sont congestifs.

Le foie a un aspect de foie cardiaque.

Reins et surrénales sont normaux.

On trouve quelques ganglions dans le médiastin et le mésentère.

Histologie

- Sur les préparations ventriculaires gauches on note un épaississement fibro-élastique de l'endocarde ; important dans certaines zones, il est ailleurs très modérés.

Les fibres myocardiques sont dissociées par un œdème interstiel. On ne trouve aucun infiltrat inflammatoire.

- Le ventricule droit est normal ; son endocarde est linéaire.

- Dans les poumons et le foie on ne découvre que des signes témoignant de la défaillance cardiaque.

- Les reins et surrénales sont normaux.

- Le ganglion mésentérique prélevé est modifié par des lésions d'adénite aiguë non spécifique.

En résumé :

Chez un enfant mort à six mois d'un collapsus brutal on découvre une cardiomégalie et histologiquement une fibre-élastose ventriculaire gauche.

Observation n° 4

Michel B..... né le 1er septembre 1954 est vu à l'âge de 9 mois pour des troubles digestifs modérés apparus à l'occasion d'une rhinopharyngite compliquée d'otite.

A dix mois il est hospitalisé dans un état inquiétant. Diarrhée et vomissements ont repris, peu intenses, n'entraînant pas de signes de déshydratation, mais au moment de son hospitalisation, ce nourrisson est pâle, a une dyspnée sine materia ; le cœur est sourd et rapide. Le traitement symptomatique amène une disparition rapide des troubles. Une semaine plus tard, la dyspnée reprend : le cœur est sourd, rapide et très augmenté de volume ; le foie est augmenté de volume.

En quelques jours, les signes fonctionnels et physiques disparaissent mais radiologiquement il persiste une augmentation du volume cardiaque, et électriquement une ischémie ventriculaire gauche. Sorti un mois après le début des troubles, l'enfant est ramené trois jours plus tard dans un tableau de collapsus rapidement mortel.

L'enquête anamnestique est négative.

Aucune étude sérologique n'a été faite.

La grossesse et l'accouchement ont été absolument normaux. Un frère de 2 ans 1/2 est en bonne santé et n'a fait aucun épisode pulmonaire récent.

Autopsie

Cœur :

Il est volumineux et pèse 120 grammes. Il n'y a pas d'épanchement péricardique. On ne trouve pas de communication anormale, pas d'anomalie des gros vaisseaux. Le canal artériel n'est pas perméable. Mais il existe un aspect blanchâtre, un peu laiteux de l'endocarde ventriculaire gauche, contrastant avec l'aspect rosé de l'endocarde ventriculaire droit.

Les autres viscères sont normaux.

Les autres viscères sont normaux.

Histologie

Sur les prélèvements ventriculaires gauches on constate :

- un épaissement considérable de la couche sous-endothéliale, avec multiplication des fibres élastiques, qui sont fines et irrégulières, et surtout des fibres conjonctives peu cellulaires. Il n'y a pas de continuité avec les valvules aortiques qui sont normales.

Dans le myocarde existent des lésions interstitielles : oedème, tissu conjonctif lâche et des infiltrats de cellules mononuclées, disséminés. Les fibres musculaires sont normales.

Dans le ventricule droit on retrouve les mêmes lésions interstitielles, mais l'endocarde est normal.

Les autres viscères sont normaux, en dehors de lésions congestives du foie et des poumons.

En résumé :

Un nourrisson fait à 10 mois, une insuffisance cardiaque, qui guérit incomplètement puisqu'il garde un mois plus tard une cardiomégalie. Il meurt à 11 mois de collapsus d'installation brutale.

L'autopsie confirme la cardiomégalie et découvre une fibro-élastose, importante histologiquement. L'examen microscopique montre de plus des infiltrats inflammatoires disséminés sans lésion des fibres musculaires.

Observation n° 5

Anne-Marie F..... née le 16 août 1958, toussait depuis 15 jours lorsque, brusquement, son état s'aggrave : la toux s'accroît, une dyspnée apparaît, et elle est hospitalisée à 4 mois dans un état de collapsus mortel en moins d'une demi-heure. L'examen radiologique montrait une cardiomégalie.

La grossesse et l'accouchement avaient été normaux. C'était la première enfant de parents consanguins.

Autopsie

Coeur :

La masse cardiaque est très nettement augmentée de volume, surtout en ce qui concerne le ventricule gauche.

Poids : 80 grammes.

On ne trouve aucune malformation :

- . pas de communication entre le coeur droit et gauche.
- . les orifices valvulaires sont normaux.
- . pas de canal artériel .
- . pas de sténose aortique
- . les coronaires sont normales.
- . il n'y a pas de thrombose intracavitaire

mais :

- . Le myocarde ventriculaire gauche a une épaisseur de 1 cm ; l'endocarde est épaissi, d'aspect blanc nacré, avec une coloration un peu pâle de la région sous-endocardique.
- . Le ventricule droit a une épaisseur normale, et l'endocarde apparaît normal.

Poumons : aspect normal

Foie : congestif, 240 grammes

Rate, reins, surrénales, pancréas et cerveau sont normaux.

Histologie

Ventricule gauche :

On note des lésions myocardiques interstitielles légères, constituées par de l'œdème, et une dilatation des capillaires, les fibres conjonctives sont augmentées de nombre.

Il n'y a pas d'infiltrat inflammatoire.

L'endothélium est normal, mais il existe un épaississement sous-endothélial fibro-élastique, inégalement réparti : peu important par endroits, très net en d'autres ; là il envoie des prolongements dans le myocarde, qui est dans ces zones très œdématié.

Ventricule droit :

Il n'existe qu'un œdème interstitiel minime.

L'endocarde est linéaire ; il n'y a pas d'épaississement fibro-élastique.

Poumons :

Quelques zones sont modifiées par un aspect de pneumonie réticulée hypertrophique.

Foie :

Il est congestif. On note une discrète stéatose.

Pancréas, rate et reins sont normaux.

En résumé :

Chez une enfant morte à 4 mois d'un collapsus, on découvre une cardiomégalie et une fibro-élastose localisée au ventricule gauche.

Observation n° 6

Antoine MEL..... est hospitalisé le 1er novembre 1961, à 4 mois pour un syndrome respiratoire ayant commencé 3 jours avant par de la toux.

Au moment de son hospitalisation l'enfant est fébrile, cyanosé, polypnéique ; le coeur est rapide, le foie augmenté de volume.

Un traitement est mis en route, mais le décès survient moins de 3 heures après l'admission.

Nous n'avons pas de renseignements sur la grossesse.

Macroscopie

- Le coeur est énorme. Poids 96 grammes (au lieu de 35).
 - . Le ventricule droit paraît petit.
 - . Le ventricule gauche est très augmenté de volume.
 - . Il n'y a pas d'anomalie vasculaire, ni de communication entre le coeur droit et gauche.
 - . L'endocarde gauche est épaissi, blanc, nacré : cet aspect de fibro-élastose atteint la totalité du ventricule et de l'oreillette gauches.
- Le foie est augmenté et pèse 235 grammes au lieu de 190 ; il a un aspect massade.
- Les reins et poumons sont congestifs.
- La rate, les surrénales, le pancréas sont normaux.
- Le thymus est gros et pèse 32 grammes.
- On trouve quelques ganglions mésentériques.

Histologie

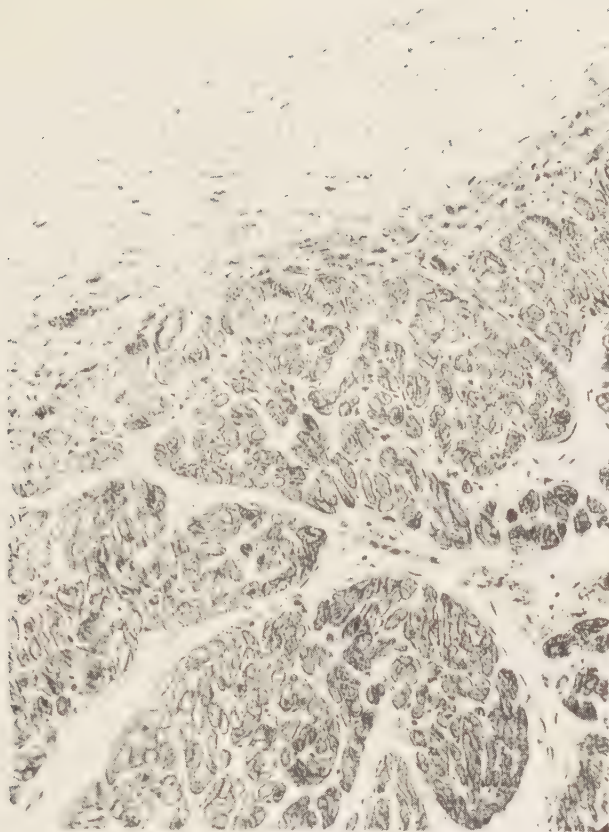
Il existe sur les prélèvements ventriculaires gauches un épaississement important de l'endocarde. La couche immédiatement sous-endothéliale est constituée de fibres conjonctives. En dehors, les fibres élastiques sont nettement augmentées : elles forment des rubans continus en profondeur ; elles sont déchiquetées et irrégulières dans la partie externe. Cette zone est infiltrée de lymphocytes et histiocytes.

De cette couche fibro-élastique épaissie partent quelques cloisons fibreuses qui n'atteignent pas la région moyenne du myocarde. Au contact de la fibro-élastose, les fibres myocardiques sont granuleuses et vacuolaires. Une artériole profonde présente un épaississement élastique, et autour de ce vaisseau on remarque un infiltrat lymphocytaire. Les fibres myocardiques superficielles et moyennes sont normales ; il n'y a pas d'infiltrat inflammatoire. Le tissu nodal paraît normal ; en aucun point il n'est envahi par la sclérose.

- L'endocarde et le myocarde du ventricule droit sont normaux
- Le foie est atteint de stéatose disséminée ; les sinusoides sont gorgés de sang. On ne trouve pas de signes inflammatoires.
- Dans les autres organes examinés, on ne trouve aucune lésion.

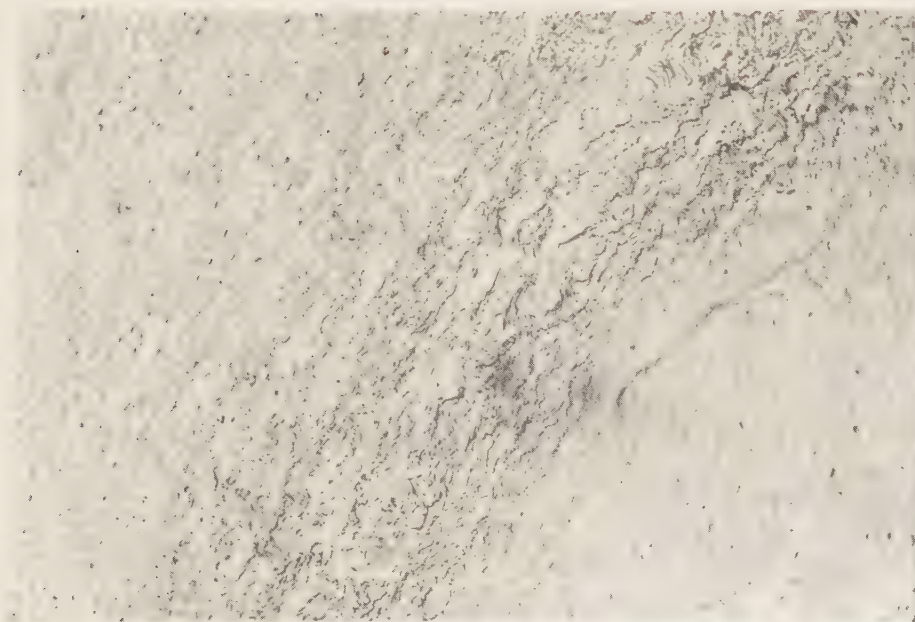
En résumé :

Chez un enfant de 4 mois mort rapidement dans un tableau d'insuffisance cardiaque on découvre une cardiomégalie et une fibro-élastose. L'histologie montre, outre la fibro-élastose, des infiltrats lymphocytaires localisés à la région sous-endocardique et à la périphérie d'une artériole qui est le siège d'une hyperplasie élastique. Les fibres myocardiques sont le siège de lésions dégénératives au voisinage de la fibro-élastose ; elles sont normales ailleurs.



Gr. 500

Fibro-élastose ventriculaire gauche
OBS. n° 6 - Trichrome de Masson -



Gr. 500

Fibro-élastose intense
OBS. n° 10 - Col. Weigert.

Observation n° 7

Noël M....., né le 25 décembre 1954 est vu pour la première fois à l'âge de 3 mois et demi pour une pneumopathie aiguë entraînant la décompensation d'une cardiopathie congénitale. Tout rentre dans l'ordre sous l'influence d'un traitement symptomatique. Dans les mois qui suivent, deux poussées de défaillance cardiaque, réagissant bien à la thérapeutique, font décider un cathétérisme, le diagnostic hésitant entre communication interventriculaire et canal artériel. Cet examen confirme la communication interventriculaire et découvre une communication inter-auriculaire. Quinze jours plus tard (l'enfant a alors 11 mois) un nouvel épisode infectieux est responsable d'une défaillance cardiaque fatale.

La grossesse et l'accouchement avaient été normaux.

Autopsie

- Le cœur est très gros et pèse 110 grammes.

L'hypertrophie porte surtout sur le ventricule droit.

Les veines pulmonaires sont distendues.

L'artère pulmonaire est grosse.

L'aorte est normale.

Le canal artériel n'est pas perméable.

Il existe une C.I.V., haut située de 1 cm² environ, et une C.I.A., bas située et plus petite.

On remarque un aspect blanc, irrégulièrement réparti, de l'endocarde près de l'infundibulum aortique.

- Les poumons : le lobe supérieur droit et le lobe inférieur gauche ont un aspect d'hépatisation.

Sur la totalité des deux poumons les artères pulmonaires sont volumineuses, et leur paroi est épaisse. On trouve quelques ganglions médiastinaux hémorragiques.

- Le foie pèse 270 grammes et est un peu stéatosique.

- La rate et les reins sont normaux.

Histologie

Les préparations ventriculaires droites et gauches ont le même aspect : l'endocarde, normal en certains points, est ailleurs épaissi ; cet épaississement modéré est dû à l'hyperplasie des fibres élastiques qui sont irrégulières, et déchiquetées, ne formant pas de bande continue.

Les fibres myocardiques sont normales. On ne trouve qu'un oedème interstitiel modéré, et pas d'infiltrat inflammatoire.

Dans les poumons, outre une alvéolite oedémato-hémorragique et macrophagique, on trouve un épaississement des parois artérielles pulmonaires,

Le foie et les reins n'ont pas de lésion spécifique.

En résumé :

Enfant mort à 11 mois et porteur d'une double communication inter-ventriculaire et inter-auriculaire. Histologiquement il existe une fibro-élastose modérée des cavités ventriculaires.

Observation n° 8

Marie-France A..... est une mongolienne hospitalisée en 1956 à l'âge de 2 mois pour troubles digestifs et cyanose. L'examen thoracique ne découvre pas de signes de cardiopathie.

L'enfant fait une syncope mortelle quelques heures après son admission.

Autopsie

- Le cœur est augmenté de volume et pèse 80 grammes
(30 grammes normalement)

On découvre une tétralogie de Fallot.

- Les autres viscères sont normaux.

Histologie

- Sur les différentes préparations des fragments ventriculaires droit et gauche on note un épaissement de l'endocarde avec hyperplasie des fibres élastiques qui sont irrégulières et discontinues. Cet épaissement n'atteint pas toute l'étendue de l'endocarde, mais seulement quelques zones, séparées par des intervalles où l'endocarde est normal.

- Les fibres myocardiques sous-jacentes aux zones de fibro-élastose sont clairsemées et vacuolaires. Dans le tissu interstitiel on note un œdème et une érythrodiapédèse. Les vaisseaux sont gorgés de sang. Quelques artères ont une paroi épaisse avec une hyperplasie des fibres élastiques.

Toutes ces lésions sont un peu plus marquées dans le ventricule droit.

- L'examen du foie, poumons et reins ne décèle aucune lésion.

En résumé :

Un nourrisson de 2 mois décède d'une tétralogie de Fallot. L'examen histologique découvre une fibro-élastose endocardique modérée, bi-ventriculaire à prédominance droite, et une hyperplasie élastique des parois artérielles du myocarde.

Observation n° 9

Serge O..... est un mongolien né en janvier 1956 et porteur d'une cardiopathie qui paraît être une communication inter-auriculaire.

Cette cardiopathie est relativement bien supportée mais à 14 mois il meurt d'une rougeole.

Cet enfant était né au terme d'une première grossesse normale.

Autopsie

Coeur :

La masse cardiaque est augmentée et pèse 90 grammes. Il existe une hypertrophie et une dilatation des cavités cardiaques. On découvre :

1°/ - une anomalie des gros vaisseaux : l'aorte passe à droite de la trachée et donne successivement la carotide gauche, la carotide droite, la sous-clavière droite (sans tronc brachio-céphalique), puis elle contourne la face postérieure de l'oesophage et donne la sous-clavière gauche ; à ce niveau il existe un canal artériel perméable contournant la face gauche de l'oesophage et de la trachée.

Les orifices de l'aorte et de l'artère pulmonaire sont normaux.

2°/ - une communication interventriculaire d'un demi centimètre de diamètre, située dans la pars membrana.

Le médiastin est infiltré de tissu cellulo-grassey et de ganglions. Il y a une anomalie de segmentation pulmonaire.

On trouve de nombreux ganglions mésentériques.

Les reins et le foie sont congestifs.

Le cerveau et le thymus sont normaux.

Histologie

Coeur :

- Sur les prélèvements ventriculaires gauches on remarque un épaississement de l'endocarde dû à une prolifération de fibres conjonctives et élastiques. Cet épaississement est modéré et localisé à quelques zones entre lesquelles l'endocarde est normal. En regard de la fibro-élastose les fibres myocardiques sont fines et étirées et quelques bandes de tissu scléreux s'insinuent entre elles.

On ne trouve aucun infiltrat inflammatoire mais seulement un oedème interstitiel.

Le tissu nodal a un aspect normal.

- Dans le ventricule droit on retrouve un discret épaississement de l'endocarde n'intéressant pas toute l'étendue de celui-ci.

Dans le foie, reins et surrénales on ne découvre aucune lésion significative.

En résumé :

Mongolien cardiopathe mort à 14 mois d'une rougeole. On découvre une anomalie de position du tronc aortique et de ses branches et une communication inter-ventriculaire. Histologiquement il existe une fibro-élastose modérée bi-ventriculaire à prédominance gauche.

Observation n° 10

Elisabeth P..... naît le 28 janvier 1958 au terme d'une grossesse qui a été pénible ; une menace d'accouchement prématuré à 6 mois a fait prescrire un traitement dont la nature n'a pu être précisée. Il n'y a pas eu d'albuminurie, d'hypertension artérielle, ni d'épisode infectieux.

L'accouchement a été facile ; l'enfant non cyanosé a crié aussitôt ; elle pesait 2 Kg. 825.

Mais les jours suivants, on note une pâleur et une respiration rapide et superficielle. La croissance est difficile pendant les 2 premiers mois et est difficile pendant les 2 premiers mois et ces difficultés motivent une consultation médicale au cours de laquelle on découvre une cardiopathie congénitale : il existe une souffle systolique apexo-endapexien assez intense, faisant évoquer une cardiopathie congénitale, puis secondairement rattaché à l'insuffisance cardiaque, et radiologiquement une cardiomégalie qui est constituée essentiellement par un gros ventricule gauche. L'électrocardiogramme montrant des signes d'infarctus myocardique antérieur fait poser le diagnostic d'anomalie de la coronaire gauche.

Outre le retard staturo-pondéral, cette cardiopathie entraîne des épisodes de dyspnée. A 6 mois, les signes s'aggravent et l'enfant est hospitalisé dans un tableau d'insuffisance cardiaque, qui cède au traitement digitalique.

Le lendemain de sa sortie du service, elle est ramenée et meurt à l'arrivée.

Autopsie

Coeur :

Il est très gros et pèse 130 grammes.

On cathétérise facilement la coronaire droite ; par contre à gauche, la coronaire naît de l'artère pulmonaire. Dans le sillon interventriculaire il existe un réseau flexueux correspondant à ses branches de division.

Il n'y a pas d'anomalie des veines pulmonaires ; le canal artériel n'est pas perméable.

On ne trouve pas de communication inter-auriculaire ou inter-ventriculaire.

L'orifice aortique est normal, de même que les sigmoïdes.

La surface interne du ventricule gauche est hyper-vascularisée au voisinage de la pointe, où la paroi est très amincie ; autour de cette dépression de 2 cm² on note une plage blanchâtre d'aspect scléreux.

Le foie, la rate et les poumons paraissent congestifs.

Les reins et surrénales sont macroscopiquement normaux.

Histologie

Les différents fragments ventriculaires gauches examinés montrent :

- un épaissement endocardique considérable. L'endothélium est normal. La couche sous-jacente forme une bande épaissie, constituée de fibres scléreuses, semée de fibres élastiques grêles, fragmentées et pelotonnées.

De cette couche sous-endocardique partent des bandes scléreuses qui encerclent des fibres myocardiques dégénérées, d'aspect vacuolaire et alvéolaire.

A mesure qu'on va vers la surface les lésions myocardiques s'atténuent, et sous l'épicarde on ne trouve qu'un oedème interstitiel.

Sur aucune des préparations on ne trouve d'infiltrats inflammatoires.

Quelques artères ont une paroi épaisse et sont entourées d'une plage de sclérose élastique. En profondeur une volumineuse artériole est presque thrombosée, avec épaissement sous-endothélial et fibrose périétale. L'épicarde

est épaissi ; et sur l'une des coupes on voit un infiltrat lymphocytaire .
A ce niveau on note un épaississement limité du conjonctif sous-endothélial de deux artérioles .

Le foie, la rate et les poumons sont oedémateux .

Les surrénales et les reins sont normaux .

En résumé :

Enfant ayant une cardiomégalie et des signes électriques d'infarctus et morte à 6 mois d'une syncope .

L'autopsie découvre une anomalie de la coronaire gauche et un aspect de fibro-élastose ventriculaire gauche .

Histologiquement la fibro-élastose est intense ; les lésions myocardiques importantes en profondeur ; quelques artérioles ont des lésions de sclérose élastique .

Observation n° 11

Sylvie U..... née le 7 juin 1961 fait dans la 24 ème heure un accès de cyanose ; à la 36 ème heure elle a de nouveaux accès de cyanose auxquels s'ajoutent des signes neurologiques graves : hypotonie, absence de réflexes archaïques.

Au moment de son hospitalisation on constate, outre la cyanose et les signes neurologiques, une tachycardie et une polypnée. L'électrocardiogramme montre une surcharge ventriculaire droite.

L'enfant meurt moins de 24 heures après son admission.

L'accouchement avait eu lieu normalement au terme d'une première grossesse normale.

Autopsie

Coeur :

- Les cavités droites sont considérablement dilatées par rapport aux gauches.
 - . L'oreillette droite paraît avoir une capacité de 6 à 8 fois supérieure à celle de l'oreillette gauche.
 - Les deux oreillettes communiquent largement entre elles.
 - . Le ventricule droit est également dilaté, mais peu hypertrophié ; la chambre de chasse ventriculaire est assez grande.
 - . L'artère pulmonaire est de grand diamètre.
 - . La tricuspide et les sigmoïdes sont normales.
 - . L'endocarde apparaît normal.
- Le ventricule gauche est réduit et son endocarde présente l'épaississement blanc nacré de la fibro-élastose.
 - . La valvule mitrale est normale, quoique de dimensions réduites par rapport à la tricuspide.

. L'orifice aortique est rétréci ; les sigmoïdes sont soudées, et il ne persiste qu'un petit orifice admettant un fin stylet.

La fibro-élastose est maximum en regard de cette malformation.

- Il existe enfin un canal artériel extrêmement large, pratiquement du même calibre que l'aorte.

Les poumons, reins, surrénales, foie rate et pancréas sont macroscopiquement normaux.

Histologie

- Le ventricule gauche est le siège d'un important épaissement sous-endocardique ; les fibres élastiques sont multipliées mais il existe surtout de nombreuses fibres collagènes très denses.

Les fibres myocardiques sous-jacentes sont grêles. On note un oedème interstitiel diffus mais aucun infiltrat inflammatoire.

L'endocarde et le myocarde ventriculaires droits sont normaux.

- L'examen des poumons, reins, surrénales, foie, rate et pancréas ne découvre pas de lésions particulières.

En résumé :

Nouveau-né mort à la 68ème heure de sa vie, d'une insuffisance cardiaque. On trouve une communication inter-auriculaire et une fibro-élastose dans un ventricule gauche atrésié.

Nous avons repris l'étude de 20 observations de cardiopathies congénitales sans fibro-élastose et en avons retenues 12 pour comparaison avec les cas analogues comportant une fibro-élastose :

- 4 cas de communication interventriculaire
- 4 cas de communication inter-auriculaire
- 1 cas de canal atrio-ventriculaire
- 1 cas de ventricule unique
- 1 cas d'atrésie ventriculaire gauche
- 1 cas de triade de Fallot.

Ni l'enquête anamnétique, ni la clinique, ni la durée d'évolution, ni les constatations anatomo-histologiques n'ont permis de découvrir les raisons pour lesquelles l'endocarde était différent dans les deux groupes comparés. ANDERSEN et coll. ont insisté sur la nécessité d'une évolution assez longue de la cardiopathie pour qu'apparaisse la fibro-élastose ; ces auteurs pensent que la mort dans la période néo-natale explique l'absence de modifications de l'endocarde dans certaines cardiopathies congénitales. Dans les cas que nous avons pu grouper, une courte durée d'évolution n'intervient pas toujours pour expliquer l'intégrité de l'endocarde.

ETUDE ETIOLOGIQUE

L'étio-pathogénie de la fibro-élastose est discutée, et plusieurs théories ont été tour à tour défendues, pour expliquer cette affection. Nous allons exposer chacune d'elles, en essayant de réunir les arguments pour et contre elles.

Théorie hémodynamique

=====

Dans cette théorie la fibro-élastose est considérée comme une réaction endocardique à une augmentation de pression dans les cavités cardiaques.

Dans le cas de fibro-élastose pure avec hypertrophie ventriculaire gauche, le primum movens est une dilatation cardiaque.

BLACK-SCHAFFER et TURNER ont démontré que la croissance normale du coeur se fait par hypertrophie des fibres musculaires préexistantes. Dans les cardiomégalies avec hypertension ou maladies valvulaires chroniques, l'augmentation du coeur est due à une hypertrophie excessive des fibres. Par contre, dans certains cas de cardiomégalie infantile il y a une hyperplasie vraie, c'est-à-dire une multiplication des fibres musculaires, cette hyperplasie étant d'ailleurs un trouble congénital. L'hyperplasie est responsable d'une dilatation cardiaque. L'augmentation de la cavité ventriculaire provoque une augmentation du volume sanguin diastolique. Pour maintenir la pression sanguine systémique le myocarde doit exercer une force qui varie pro-

portionnellement au cube du rayon de la chambre ventriculaire.

Or l'accroissement du travail myocardique augmente l'élastogénèse, et provoque donc la fibro-élastose.

Dans cette conception, la dilatation ventriculaire, loin d'être secondaire à la fibro-élastose, serait la cause même de cette lésion.

Une fois constituée, la fibro-élastose protégerait le myocarde du choc provoqué par l'augmentation du volume diastolique.

Dans le cas de petit ventricule gauche, un surcroît de travail est aussi imposé à ce ventricule, et le mécanisme de production de la fibro-élastose est le même que dans les cas de dilatation ventriculaire.

Pour le cas où à la fibro-élastose s'associe une anomalie coronarienne gauche, le processus pathologique est le même : cette anomalie coronarienne entraîne par hypoxie une souffrance myocardique, responsable secondairement d'une dilatation. Quand celle-ci est suffisamment importante, la fibro-élastose apparaît.

Au cours des cardiopathies congénitales la dilatation cardiaque et les augmentations de pression interviennent également.

ANDERSEN et KELLY ont étudié 176 cas de cardiopathies congénitales. Ils ont trouvé une fibro-élastose dans de nombreux cas. Ils ont constaté que la localisation de la fibro-élastose est la même dans les cas de cardiopathies identiques, et que l'intensité de la fibro-élastose augmente avec l'âge du malade.

Ces auteurs concluent de leur étude que la fibro-élastose se constitue progressivement et qu'elle est secondaire aux anomalies du courant sanguin engendrées par la cardiopathie ; une fibrose localisée peut résulter des remous sanguins, du "jet effect" se produisant en un point donné de l'endocarde.

Ils admettent que "les facteurs mécaniques jouent probablement un rôle important mais non exclusif dans la production de la fibro-élastose", le second facteur favorisant cette affection étant une anoxie myocardique.

Ainsi dans les coarctations ou sténoses aortiques l'hyperpression peut expliquer une fibrose sous-endothéliale ventriculaire gauche. De même les sténoses pulmonaires peuvent justifier une fibro-élastose ventriculaire droite.

Mais de nombreux arguments vont à l'encontre de cette théorie hémodynamique :

- l'étude des pressions a pu être faite dans une observation de NOUAILLE. Ces pressions étaient normales. Il existait pourtant une fibro-élastose des cavités gauches, et, à un degré moindre, du ventricule droit.

- au cours des cardiopathies congénitales, l'hyperpression n'explique pas toujours la fibro-élastose :

- . toutes les coarctations aortiques et sténoses pulmonaires ne donnent pas de fibro-élastose.
- . De plus, certaines cardiopathies où il existe une hyperpression considérable, comme une tétralogie de Fallot, ne s'accompagnent pas toujours de fibro-élastose.

- Dans certains cas on ne peut incriminer aucune modification des pressions. Ainsi DIMMOND et ALLEN rapportent le cas d'un nouveau-né, mort à la 30ème minute de sa vie. Ils ont constaté une fibro-élastose importante des cavités gauches, une communication inter-auriculaire et un canal artériel. On ne peut incriminer l'effet d'une hyperpression gauche pendant la vie intra-utérine puisque les shunts constatés à l'autopsie sont ceux qui existent normalement chez le fœtus.

- Enfin dans les cardiopathies rhumatismales entraînant des dilatations cardiaques ou des modifications importantes des pressions on ne constate pas de fibro-élastose.

Parmi nos observations 4 d'entre elles (n°s 7, 8, 9, 11) peuvent être expliquées par cette théorie ; quoique dans aucun de ces cas les pressions intracardiaques n'aient été mesurées, on peut supposer que les troubles de

l'hémodynamique sont à l'origine de la fibro-élastose.

Théorie Ischémique

=====

Dans cette conception pathogénique la fibro-élastose est secondaire à une hypoxie des couches myocardiques.

GABLER notamment estime que le trouble vasculaire porte sur les branches terminales des vaisseaux coronariens sous-endocardiques.

BENICHOUX et ses collaborateurs apportent à l'appui de cette théorie deux observations de fibro-élastose guérie par talcage du péricarde, proposé en 1958 par PAUL et ROBBINS. Dans ces 2 cas le diagnostic soupçonné cliniquement avait été confirmé par une biopsie auriculaire faite au cours de l'intervention.

Le talcage produirait une néovascularisation du myocarde à partir du péricarde, suppléant à la vascularisation défectueuse à travers l'endocarde.

Pour JOHNSON l'anoxie se voit dans deux circonstances :

1) lorsqu'il existe une anomalie d'origine de la coronaire gauche ; et il rapporte, en 1952, 36 cas rassemblés dans la littérature d'anomalies de la coronaire gauche née de l'artère pulmonaire.

2) lorsque le sang présent dans le coeur est mal oxygéné pendant la vie intra-utérine. Cette anoxie foetale peut être due :

- à la fermeture prématurée du foramen ovale, d'où l'irrigation par du sang non oxygéné du ventricule gauche,
- ou à une atrésie valvulaire gauche qui entraîne une stagnation ventriculaire du sang qui s'appauvrit en oxygène.

Enfin toutes les cardiopathies cyanogènes peuvent entrer en jeu.

ANDERSEN et KELLY pour qui, nous l'avons vu, les facteurs hémodynamiques ont un rôle primordial dans le développement de la fibro-élastose, pensent que l'anoxie myo-endocardique a aussi une part très impor-

tante dans cette affection. Pour ces auteurs l'anoxie intervient dans le plus part des cardiopathies congénitales, même non cyanogènes, par une augmentation du travail du myocarde dont les besoins en oxygène augmentent et qui devient très sensible à une anoxie même relative.

Récemment R. HOGG a rapporté 26 cas de fibro-élastose découverte histologiquement dans 40 autopsies de nouveaux-nés mort d'anémie hémolytique par incompatibilité sanguine foeto-maternelle. Cet auteur voit dans l'anémie intense et l'anoxie la cause de cette fibro-élastose.

FRUHLING qui pense qu'une inflammation virale est la cause de la fibro-élastose attribue également un rôle certain à l'hypoxie ; la stase dont témoignent l'oedème et la dilatation capillaire est facteur d'hypoxie, qui favorise le développement fibro-élastique sous-endocardique.

Ainsi quelle que soit sa cause l'anoxie entraîne une souffrance des fibres myocardiques et l'évolution se fait vers une organisation fibro-élastique.

Mais plusieurs constatations vont à l'encontre de cette hypothèse étiologique de la fibro-élastose :

- les coronaires sont perméables comme le montrent l'étude de la vascularisation coronarienne par injection de produits opaques, et les examens histologiques.

Les cas où existe une thrombose coronarienne sont trop rares pour que l'on puisse en tirer des conclusions.

- D'autre part, histologiquement nous avons vu que le myocarde n'est pas hypovascularisé ; il existe au contraire une dilatation capillaire particulièrement remarquable par sa constance.

- On comprend mal pourquoi dans certaines cardiopathies cyanogènes, ayant entraîné la mort à 5 ou 6 mois ou plus, on ne retrouve pas de fibro-élastose.

- Enfin, l'anoxie pendant la vie foetale n'est pas toujours démontrée. Dans l'observation rapportée par DIMMOND et déjà citée, la fibro-élastose ne

peut être expliquée par une anoxie pendant la vie intra-utérine.

Une de nos observations (n° 10) comporte une anomalie de la coronaire gauche, qui avait son origine dans l'artère pulmonaire. La fibro-élastose est particulièrement intense dans le ventricule gauche. En raison de l'absence d'autres malformations et de signes inflammatoires, seule l'anoxie provoquée par l'anomalie coronarienne peut expliquer dans ce cas la fibro-élastose très importante.

Théorie malformative

=====

L'origine malformative de la fibro-élastose a été proposée en 1941.

Plusieurs arguments plaident en faveur de cette étiologie :

1) la fibro-élastose est parfois associée à des malformations cardiaques, ou à d'autres malformations.

2) d'autre part, elle se manifeste précocement, dans la première année de la vie, parfois même dès la période néo-natale (observation rapportée par DIMMOND d'un enfant mort à la 30ème minute).

3) enfin elle peut être familiale : quelques observations de jumeaux atteints de fibro-élastose ont été rapportées ; WEINBERG et HIMMELFARB ont observé cette affection chez les 2ème et 3ème enfants d'une même fratrie.

Le caractère familial de la fibro-élastose représente un argument de grande valeur pour les partisans de la théorie malformative.

La malformation est d'ailleurs envisagée de plusieurs façons :

- pour certains la fibro-élastose est une malformation au même titre que les anomalies du développement des cavités cardiaques ou des vaisseaux qu'elle accompagne parfois ;

- pour d'autres la fibro-élastose est une malformation tissulaire :

- l'hypothèse d'une malformation tissulaire touchant le tissu sous-endocardique repose sur le fait qu'il existe histologiquement une analogie entre l'endocarde de la fibro-élastose et celui de la tunique artérielle.

LANZA parle "d'aortisation de l'endocarde".

DELARUE en pratiquant des coupes verticales du coeur trouve "une sorte de continuité entre la couche élastique aortique et la sclérose sous-endocardique". Il parle d' "artériolisation de l'endocarde".

HABIB et GRUMBACH emploient le même terme.

EDMONDS et SEELYE pensent que, le tronc artériel embryonnaire étant normalement scindé en troncs aortique et pulmonaire par une lame fibro-élastique, les lésions endocardiques de la fibro-élastose sont la conséquence d'une hétérotopie segmentaire locale survenant sur une portion du segment bulbo-ventriculaire. DENNIS-HANSEN et KEITH adoptent le même point de vue. COLLIER et ROSAHN pensent de même qu'il s'agit d'une malformation. Dans cette conception, l'association d'une fibro-élastose à une cardiopathie est l'association de deux malformations.

Nous avons vu que pour BLACK-SCHAFER et TURNER, la dilatation cardiaque joue un rôle essentiel dans la constitution de la fibro-élastose, et que dans le cas où cette fibrose est pure, le *primum movens* est une hyperplasie des fibres myocardiques, due à un "défaut génétique".

Pour GAGNON et DELAQUERRIERE, la fibro-élastose autonome s'accompagne d'une hypertrophie du système cardionecteur. Ils estiment qu'une surabondance des fibres cardionectrices nuit au travail du coeur et de l'endocarde, et d'autre part que dans les états hypoxiques ces fibres sont plus résistantes que les fibres myocardiques.

Une hyperplasie idiopathique du système cardio-necteur serait donc le facteur de faiblesse myocardique et sous-endocardique, suivie d'une hyperplasie endocardique.

Ces auteurs ne pensent d'ailleurs pas que cette malformation du système

cardio-necteur soit la cause de tous les cas de fibro-élastose et admettent au contraire la pluralité des circonstances pathologiques qui aboutissent à la fibro-élastose.

Cette conception malformative de la fibro-élastose amène quelques critiques :

- l'existence de cas familiaux chez des jumeaux homozygotes n'est pas un argument absolu en faveur de l'origine malformative : une même cause, telle qu'un processus inflammatoire agissant pendant la vie intra-utérine peut avoir les mêmes effets, déterminer les mêmes lésions chez des jumeaux.

- Dans les cas d'association d'une fibro-élastose à une malformation cardiaque, on peut discuter le rôle de la malformation dans le développement de la fibro-élastose, par des facteurs hémodynamiques ou ischémiques.

Certes on peut admettre que la fibro-élastose est une malformation tissulaire, mais il reste alors à expliquer la cause même de cette malformation.

Trois de nos observations nous paraissent expliquées par la théorie malformative :

- les observations n° 2, 3, 5 dans lesquelles on n'a retrouvé ni malformation cardiaque, ni signes inflammatoires

Fibro-élastose et maladie du collagène

HILE et REILLY s'appuient sur des colorations spécifiques pour défendre la théorie d'une maladie du collagène.

Mais la fibro-élastose est strictement endocardique n'envoyant que quelques prolongements dans les couches myocardiques sous-jacentes, alors que les maladies du collagène donnent des réactions diffuses et même généralisées, atteignant le myocarde, et dans lesquelles on ne retrouve pas de fibres élastiques. Cependant on sait que chez le nourrisson la périartérite noueuse avec atteinte nette des coronaires n'entraîne pas toujours de lésions myocardiques.

D'autres faits vont à l'encontre de cette théorie :

- dans les collagénoses on n'observe pas de fibro-élastose ;
- dans les fibro-élastoses on ne trouve pas de stigmates histologiques de collagénose dans les autres viscères.

Hypothèse inflammatoire

Elle fut la première défendue, et KREYSIG et HEDINGER pensaient que la fibro-élastose était la conséquence d'une inflammation ayant évolué pendant la vie intra-utérine. En effet, on ne peut manquer d'être frappé par le fait que la fibro-élastose est observée chez des sujets très jeunes : souvent dans les premières semaines de la vie en règle avant 1 an. Le terme d'endocardite foetale traduit bien cette conception.

Cependant la fibro-élastose est parfois aussi observée après les premiers mois de la vie, et d'autre part, GROS a insisté en 1941 sur l'absence de signes inflammatoires.

Un autre argument contre cette pathogénie inflammatoire est constitué par la négativité de l'enquête anamnétique. En effet dans la majorité des cas, la grossesse a été absolument normale ; on ne retrouve pas d'épisodes fébriles, ou grippaux, ou céphalalgiques pouvant faire penser à un syndrome méningé fruste, tous signes qui pourraient traduire une infection virale de la mère.

Cependant en 1956, FRUHLING retient plusieurs constatations histologiques :

1) Il note l'absence d'ischémie, et insiste par contre sur l'hyper-vascularisation du myocarde, notée d'ailleurs par tous les auteurs.

2) Il constate l'existence de signes de myocardite interstitielle : oedème, infiltrats inflammatoires lymphocytaires, peu importants certes, mais très fréquemment présents.

Il reprend la théorie d'une atteinte inflammatoire foetale, et s'attache ensuite à en démontrer la réalité dans la genèse de ce qu'il appelle dès lors la myo-endocardite chronique.

En 1962, il a pu grouper 81 cas de fibro-élastose dont 79 étudiés histologiquement et colligés entre 1936 et 1961.

Parmi ces 81 cas, certains sont des cas de fibro-élastose autonome, d'autres sont associés à une malformation cardiaque.

Dans les 28 cas étudiés au cours des dernières années des prélèvements post-mortem ont été effectués dans différents organes aux fins d'examens virologiques et bactériologiques.

Les résultats des études bactériologiques n'apportent aucun argument pour une étiologie infectieuse, car il s'agit pratiquement toujours d'infections surajoutées, dont certaines d'ailleurs ont pu être la cause de la mort.

Mais 14 fois l'enquête virologique est fructueuse :

un virus coxsackie B est mis en évidence dans 13 cas. Dans la 14ème observation un adéno-virus a été retrouvé dans la trachée ; ce cas mis à part en raison de la banalité d'un tel virus, il reste 13 cas de fibro-élastose dans lesquels on a pu mettre en évidence un virus coxsackie B, type B3 le plus souvent : 11 fois ce virus a été retrouvé dans le myocarde, et 2 fois dans un autre viscère.

D'autre part du point de vue épidémiologique, comparant la fréquence de la fibro-élastose avec des affections diverses à coxsackie, FRUHLING et coll. concluent que la fibro-élastose augmente au moment des

épidémies à coxsackie .

Mais on pourrait penser que ce virus coxsackie B découvert dans les viscères d'enfants morts de fibro-élastose au cours d'une épidémie donnant lieu à des manifestations cliniques diverses n'est qu'un virus de rencontre .

Cet argument négatif ne tient guère si l'on reprend les chiffres déjà cités : sur 176 autopsies, 22 où la virologie est positive au coxsackie B, et sur ces 22 cas 13 étaient des fibro-élastoses . Il ne peut s'agir là d'une simple coïncidence . Cependant aucune statistique ne peut être établie étant donné que le nombre d'infections à coxsackie n'est pas indiqué . Il est en effet indispensable de pouvoir comparer l'augmentation des cas de fibro-élastose au nombre des manifestations à coxsackie pendant l'épidémie pour savoir si cette augmentation a ou non une valeur significative .

D'autre part et surtout il est dommage que des examens sérologiques n'aient pas été faits . Certes s'il est difficile de faire des prélèvements chez la mère et chez l'enfant pendant sa maladie, l'étude sérologique de prélèvements post-mortem aurait pu donner des renseignements intéressants . La mise en évidence d'anticorps chez l'enfant et chez la mère aurait permis d'affirmer avec certitude la réalité d'une infection alors que la découverte d'un virus ne signifie pas obligatoirement qu'il y ait eu un processus inflammatoire dû à ce virus et aurait confirmé la transmission transplacentaire de la maladie .

Le passage transplacentaire du virus est prouvé expérimentalement : l'inoculation du virus coxsackie B à des souris gestantes provoque des états septicémiques mortels, et ces souris ont des lésions myocardiques . Les produits de la grossesse sont porteurs de virus .

Une observation clinique privilégiée a une valeur d'expérimentation : chez un nouveau-né séparé de sa mère dès la naissance et mort au bout de deux jours dans un tableau d'hémorragie méningée, on met en évidence un coxsackie B dans le myocarde . La mère de cet enfant meurt deux jours après

d'un état septico-pyohémique, et chez elle on peut isoler un virus du même type que celui découvert chez l'enfant. La transmission du virus de la mère à l'enfant n'a pu être que transplacentaire.

Ce mode de transmission étant donc possible, quel est le rôle du virus dans la constitution de la fibro-élastose ?

Pour FRUHLING et ses collaborateurs la fibro-élastose ne se constitue que si l'évolution de l'inflammation myocardique est suffisamment longue ; celle-ci dépend de la persistance du virus dans le coeur ; ils proposent une hypothèse pour expliquer cette persistance.

Expérimentalement, les souris inoculées pendant le 3ème tiers de la gestation sont particulièrement sensibles à ce virus coxsackie B. L'exaltation du pouvoir pathogène est expliquée par l'intervention des hormones femelles. Il avait déjà été prouvé (KELBOURNE) que la cortisone administrée à une souris adulte inoculée avec un virus coxsackie permet d'obtenir un état septicémique rapidement mortel avec localisations myocardiques. FRUHLING reprend cette expérience avec des hormones femelles et obtient les mêmes résultats moins constants toutefois qu'avec la cortisone.

Au cours de la grossesse, ce sont les hormones femelles qui interviendraient dans l'augmentation du pouvoir pathogène du virus. Ce virus inoculé pendant le troisième tiers de la gestation à des souris immunisées par des inoculations antérieures à la grossesse produit des états septicémiques mortels. Pourtant ces souris ont des anticorps neutralisants, or ces anticorps n'agissent plus et n'empêchent pas une infection mortelle ; il faut donc admettre qu'ils sont bloqués, sans doute par les hormones stéroïdes présentes en grande quantité en fin de grossesse, et qui induisent comme la cortisone un état de tolérance immunologique vis-à-vis du virus.

Transposant ces faits en pathologie humaine, FRUHLING et coll. pensent que :

. si la virose a lieu au début de la grossesse, elle entraîne une malformation cardiaque, sans phénomènes inflammatoires car à ce stade les anticorps maternels sont actifs,

et le virus est rapidement éliminé.

- . si la virose a lieu pendant la phase foetale de la grossesse, au moment où l'organogénèse cardiaque est terminée et où les hormones maternelles entraînent un blocage des anticorps, elle produit des phénomènes inflammatoires myocardiques évoluant pendant la fin de la grossesse et capables d'entraîner une fibro-élastose. Ceci expliquerait qu'on ne puisse obtenir de fibro-élastose expérimentalement chez la souris, la durée d'évolution des phénomènes inflammatoires étant trop courte en raison même de la courte durée de la gestation.

Dans les cas où fibro-élastose et cardiopathie sont associées, la virose aurait eu lieu à un stade intermédiaire de la grossesse. Mais comment alors expliquer que les études virologiques aient été négatives dans ces cas d'association ? En effet; les examens virologiques ne sont positifs que dans 13 cas de fibro-élastose autonomes, ou associée à une atrésie ventriculaire gauche (forme majeure de la fibro-élastose pour les rapporteurs de ces observations).

- L'histogénèse de la fibro-élastose dans cette théorie inflammatoire fait intervenir l'anoxie locale : l'inflammation est responsable de l'augmentation du lit capillaire myocardique, facteur de stase et donc d'hypoxie locale, elle-même cause de la fibro-élastose. Mais alors que dans la théorie ischémique l'hypoxie est la cause première et unique, dans la théorie inflammatoire elle n'est que secondaire à l'infection virale, primum movens de l'affection.

Ainsi donc l'état de tolérance immunologique de la mère infectée en cours de grossesse expliquerait la fibro-élastose congénitale, c'est-à-dire observée dans les 10 à 12 premières semaines de la vie.

Pour les cas où la fibro-élastose est observée plus tardivement l'explication est plus difficile. FRUHLING pense que la virose maternelle est

tardive et n'a pas le temps de provoquer une lésion du fœtus mais est seulement capable de créer chez lui une tolérance immunologique au coxsackie B. Qu'une épidémie survienne et l'enfant fait une myo-endocardite d'évolution plus ou moins longue et aboutissant à la fibro-élastose.

Au total de nombreux arguments vont à l'appui de cette pathogénie virale de la fibro-élastose.

Mais certains faits sont difficilement explicables :

1) il est curieux qu'une infection maternelle pendant la grossesse ne soit pratiquement jamais retrouvée à l'interrogatoire ;

2) l'existence d'une tolérance immunologique vis-à-vis du virus coxsackie est démontrée expérimentalement chez la souris, mais son rôle dans la constitution de la fibro-élastose est hypothétique puisque les souris malades n'ont jamais eu de fibro-élastose ;

3) les signes histologiques de myocardite sont pour la plupart des auteurs très rarement observés dans la fibro-élastose ;

4) pourquoi les jumeaux ne sont-ils pas simultanément atteints ? PRIOR et WYATT, ROBERTS, WESSON et BEAVER rapportent des observations où un seul des jumeaux avait une fibro-élastose ;

5) pourquoi la fibro-élastose prédomine-t-elle au ventricule gauche, qu'elle soit isolée ou associée à une cardiopathie droite ou gauche ? Cependant on sait que quelques myocardites ont une prédominance gauche ;

6) au cours des myocardites virales, et particulièrement des myocardites à coxsackie on ne retrouve pas de fibro-élastose. Certes l'évolution des cas étudiés anatomiquement a pu être brève, et n'avoir pas laissé à la fibro-élastose le temps de se constituer. Mais les cas qui guérissent ont souvent été traités par les corticoïdes, qui, nous l'avons vu, sont responsables d'un état de tolérance immunologique vis-à-vis du virus. On pourrait s'attendre dès lors à ce que ces nourrissons fassent une fibro-élastose qui devrait se démasquer au bout de quelques mois. Nous n'avons pas retrouvé de tels cas

dans la littérature. GRENIER, dont le travail sur les myocardites comporte une riche bibliographie, ne signale pas une telle évolution des myocardites à coxsackie.

D'autre part, dans les cas de fibro-élastose tardive il n'est jamais fait mention de myocardite néo-natale, dont la symptomatologie est trop bruyante pour qu'elle ait été oubliée ultérieurement et histologiquement on ne trouve pas de lésions fibreuses cicatricielles telles que peuvent en laisser les myocardites;

7) enfin la théorie inflammatoire ne peut expliquer la fibro-élastose rencontrée dans une maladie fibro-kystique du pancréas, ou dans une glycogénose cardiaque, ou dans une surcharge type gargoylisme dont STRAUSS et PLATT rapportèrent une observation en 1957 : la fibro-élastose endocardique ne pouvait se distinguer en rien de la fibro-élastose autonome.

Dans trois de nos observations (n° 1, 4 et 6) nous avons trouvé des signes inflammatoires à l'examen histologique du coeur. Dans les deux premiers cas, l'évolution s'est faite en deux temps : tout d'abord une insuffisance cardiaque ayant régressé sous l'effet d'un traitement symptomatique, puis une phase de guérison incomplète puisqu'il persistait une cardiomégalie, et de brève durée. Malheureusement l'enquête virale n'a pas été faite ou a été incomplète.

oooooooooooooooo

CONCLUSIONS

I. - Au terme de cette étude nous pouvons classer les 11 observations rapportées en 3 catégories :

- la première groupe les cas où la fibro-élastose est isolée, sans autre malformation et sans signe de myocardite ;
- la deuxième comprend les cas où la fibro-élastose s'associe à des signes histologiques de myocardite ;
- la troisième est constituée par les cas de fibro-élastose associée à une anomalie coronarienne, et à des cardiopathies congénitales.

II. - Dans ces observations la fibro-élastose est intense lorsqu'elle est isolée et dans le cas où elle est associée à une anomalie coronarienne. Elle est toujours plus modérée dans les cardiopathies congénitales.

III. - Histologiquement les fibres élastiques et conjonctives qui constituent la fibro-élastose ne diffèrent en rien des constituants normaux de l'endocarde et ne représentent qu'une hyperplasie d'un tissu normal.

IV. - Du point de vue pathogénique et étiologique nous avons vu que différentes théories sont proposées :

1) la théorie hémodynamique que l'on peut ainsi résumer :

les modifications des pressions sanguines intra-cardiaques sont responsables de la fibro-élastose, ceci essentiellement dans les cardiopathies congénitales ;

2) la théorie ischémique : la fibro-élastose est une réponse à la souffrance endo-myocardique produite par une anoxie dont la cause est variable ;

3) la théorie malformative dans laquelle la fibro-élastose est considérée comme une malformation tissulaire accompagnant ou non une malformation cardiaque ;

4) certains auteurs pensent que la fibro-élastose est la localisation cardiaque d'une collagénose ;

5) pour d'autres enfin la fibro-élastose est secondaire à une endomyocardite foetale .

Aucune de ces théories ne peut à elle seule expliquer tous les cas de fibro-élastose, et le fait même de leur multiplicité suffit à montrer qu'aucune n'est complètement satisfaisante .

Nous avons recherché quel pouvait être le facteur commun à toutes ces théories . Il nous semble que l'anoxie ou plutôt l'hypoxie cardiaque représente ce facteur dont le rôle est d'ailleurs souligné par tous les auteurs quelle que soit la théorie qu'ils défendent . L'anoxie relève de mécanismes divers : il s'agit tantôt d'une anoxie d'apport, tantôt d'une anoxie d'utilisation . La première peut être évidente comme au cours des cardiopathies cyanogènes ou des anomalies coronaires, ailleurs elle est relative : telle l'hypoxie par stase inflammatoire, ou par accroissement du travail myocardique dans certaines cardiopathies congénitales . L'anoxie d'utilisation serait responsable de la fibro-élastose observée dans les maladies de surcharge .

Les facteurs hémodynamique, malformatif, ou inflammatoire jouent un rôle : soit directement comme cause de l'anoxie, soit indirectement comme facteur aggravant cette anoxie .

Dans les cas de fibro-élastose isolée, sans malformation cardiaque ni signes histologiques d'inflammation, la fibro-élastose serait due à une éventuelle anoxie intra-utérine.

L'intensité et surtout la persistance de l'anoxie favoriseraient la formation de la fibro-élastose. Peut-être faut-il faire intervenir la notion de tolérance à l'anoxie, variable suivant les sujets, pour expliquer l'absence de fibro-élastose dans des cardiopathies identiques. Une fois constituée la fibro-élastose aggrave l'anoxie par le rétrécissement des vaisseaux artérioluminaux qui vont des cavités cardiaques au myocarde.

V. - Dans le cadre actuel de nos connaissances, l'étiopathogénie de la fibro-élastose demeure incertaine. Il nous semble possible de considérer la fibro-élastose endocardique du nourrisson comme un syndrome dont la cause n'est pas toujours précise et dont la constitution fait intervenir une souffrance de l'endocarde et des couches myocardiques voisines insuffisamment oxygénés.

Vu, le Président de Thèse
Professeur CATHALA

Vu, le Doyen de la Faculté
Professeur L. BINET

Vu et Permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

- BIBLIOGRAPHIE -

- 1 - ADAMS F.H., KATZ B.

Endocardial fibro-elastosis.

JOURNAL OF PEDIATRICS 1952 41 141 - 152

- 2 - ANDERSEN D.H., KELLY G.

Endocardial fibro-elastosis associated with congenital malformations of the heart.

PEDIATRICS 1956 18 513 - 518.

- 3 - AUDET, LAPOINTE P.

Endocardial fibro-elastosis.

Essay on the current knowledge of this heart disease.

the MED. CANADA 1960 89 1270 - 1285.

- 4 - BENICHOUX, LASCORBES G., GENTIN G.

Traitement de la fibro-elastose du nourrisson par le talcage du péricarde.

ARCH. FRANC. PEDIATRIE 1960 17 1060 - 1067

- 5 - BLACK-SCHAFFER.

Infantile endocardial fibro-elastosis . A suggested etiology

ARCH. PATH. 1957 63 281 - 306.

- 6 - BLACK-SCHAFFER and TURNER.

Hyperplastic infantile cardiomegaly.

AMER. JOURNAL OF PATH. 1958 34 745 - 765.

7 - CARTEREAU B.

De la fibro-élastose endocardique.
Thèse 1955 - 326.

8 - CHAPTAL J., JEAN R., LOUBATIERES R. et Mme CAMPO Cl.

A propos de 21 cas d'asystolie aiguë du nourrisson avec gros
coeur. Etude clinique et anatomique.
ARCH. FRANC. PEDIATRIE 1956 13 689 - 727.

9 - CLEMENT R., GERBEAUX J., COUVREUR J.

Fibro-élastose endocardique.
BULL. et MEM. SOC. MED. des HOP. PARIS 2155 47-52

10 - CLEMENT R., GERBEAUX J., DELARUE J.

Nouveau cas de fibro-élastose endocardique.
ARCH. PEDIATRIE 1954 18.

11 - COLLIER F. and ROSAHN P.

Endocardial fibro-elastosis.
PEDIATRICS 1951 7 175.

12 - COSGROVE G.E. and KAUMP D.H.

Endocardial sclerosis in infants and children.
AMER. JOUR. CLIN. PATH. 1946 16 322.

13 - COUVREUR J.

Les hypertrophies cardiaques du nourrisson.
FRANCE MEDICALE 1953 16 17 - 21.

14 - CRAIG J, M.

Congenital endocardial sclerosis.
JOUR. TECH. METH. 1949 30 15.

15 - DENNIS J.L., HANSEN A.E., CORPENNING T.N.

Endocardial fibro-elastosis.
PEDIATRICS 1953 12 130.

16 - DIMMOND E.G., ALLEN F.

Clinical picture of infantile and childhood type.
AMER. JOURNAL 1955 50 651.

17 - EDMONS H.W., SEELYE W.B.

Endocardial sclérosis : review of changing concepts with report
of 6 cases. Pediatrics 1951, 7 651

18 - EDWARD C., LAMBERT M.D., CLARE N.

Clinical diagnosis of endocardial fibrosis

19 - FRUHLING, ADAM,

Etude anatomo-pathologique de la Myo-endocardite chronique
fibro élastique du nourrisson.

Annales d'ana.-Path. 1956, 7, 59 - 87

20 - FRUHLING L., KORN R., LAVILLAUREIX J.

La myo-endocardite chronique fibro-élastique du nouveau-né
et du nourrisson.

Annales d'ana.-Path. 1962, 7 227 - 303

21 - GAGNON J., DELAQUERRIERE L.

La fibro-myo-élastose endocardique chez les enfants

Revue canadienne de biologie 1958, 17 512-542

22 - GALLAND - BRZEZICK A.

Contribution à l'étude de la fibro-élastose endocardique autonome

Thèse 1955, 261

22 bis - GOSGROVE G.E., KAUMP D.H.

Endocardial sclérosis in infants and children.

Amer. Jour. of Clin. Pathology 1946, 16, 322

23 - GRENIER B.

Les myocardites aiguës primitives de l'enfant et les virus coxsackie

MASSON 1958

24 - GROSS P.

Concept of foetal endocarditis.

General review with report of illustrative case

Arch. of Pathology 1941, 31 163

25 - GRUMBACH R., HABIB R.,

Fibro élastose endocardique. Considérations histo-pathologiques

Arch. Fran. de Pédiatrie 1954, 7

26 - HILL W.T., REILLY W.A.

Endocardial fibro elastosis

Amer. Jour. Disease in children 1951, 82, 579

27 - GEORGINA R., HOGG.

Cardial lesions in hemolytic disease of the newborn.
JOUR. OF PEDIATRICS 1962 60 352-360.

28 - JEUNE M., LARBRE F., MULLER J. B., TEXIER D'ARNOULT.

Observation anatom o-clinique d'un cas de glycogénose cardia-
que diffuse avec fibro-élastose de l'endocarde.
PEDIATRIE 1959 14 399 - 407.

29 - JOHNSON F. R.

Anoxia as a cause of endocardial fibro-elastosis in infants.
AMER. ARCH. PATHOLOGY 1952 54 237.

30 - KEITH A.

Fate of bulbus cordis in human heart.
LANCET 1924 2 1267.

31 - LE GAC D.

Contribution à l'étude de la fibro-élastose chez l'enfant.
THESE 1959.

32 - LELONG M., LETAN VINH., NEZELOF CH., RIBIERRE M.

Remarques sur la fibro-élastose sous-endocardique.
ARCH. FRANC. PEDIATRIE 1954 11.

33 - LEWIS K. E.

Cardiac enlargement of unknown etiology in infancy and child-
hood.
JOUR. PEDIATRICS 1951 39 698.

34 - LOTTE, STRAUSS and RUDOLPH-PLATT.

Endocardial sclerosis in infancy due to abnormal storage
(gargoylism).
AMER. JOUR. OF PATHOLOGY 1957 33 596 - 597.

35 - NEZELOF CH. et LANCRET P.

Lésions de fibrose myocardique au cours de la maladie fibro-
kystique du pancréas.
ARCH. FRANC. DE PEDIATRIE 1959 16 1035 - 1046.

36 - NOUAÏLLE J., MOZZICONACCI P., SCHWEISGUTH O.

Fibro-élastose endocardique.

ARCH. FRAN. DE PEDIATRIE 1957 7.

37 - PAUL-ROBBINS.

A surgical treatment proposed for either endocardial fibro-elastosis or anomalous left coronary artery.

PEDIATRICS 1955 16 147 - 165.

38 - POMPE J. E.

Hypertrophie idiopathique du coeur.

ANNALES D'ANA. PATH. 1933 10 23.

39 - PRIOR J. T., WYATT T. E.

Endocardial fibro-elastosis.

AMER. JOUR. PATHOLOGY 1950 26 969

40 - ROBERTS J. T.

Case of congenital aortic atresia.

AMER. HEART. JOUR. 1936 12 448.

41 - ROHMER P., SACREZ R., FRUHLING L.

Endomyocardite fibreuse du nourrisson.

ARCH. FRAN. DE PEDIATRIE 1950 7 645-651.

42 - ROSAHN.

Fibro-elastosis : old and new concepts.

BULL. N. Y. ACAD. MED. 1955 31 453.

43 - SACREZ R., BEYER P., FRUHLING L., WEILL.

Fibro-élastose du nourrisson.

REVUE MED. NANCY, 1953 78 348-352

44 - SACREZ, FRUHLING, ADAM.

Etude des cas de myo-encardite chronique fibro-élastique observés à la clinique infantile de Strasbourg, de janvier 1947 à janvier 1954.

PEDIATRIE 1955 2 129.

45 - SCHWEISGUTH O., NOUAILLE J.

A propos de la fibro-élastose du nourrisson.
SOC. DES HOP. DE PARIS 1952 28 2155.

46 - SCHWEISGUTH O.

Révision des hypertrophies cardiaques du nourrisson : les
hypertrophies ventriculaires gauches.
ARCH. FRAN. DE PEDIATRIE 1954 11 696 - 706.

47 - STADLER.

Endocardial fibro-elastosis in one of monozygotic twins.
AMER. HEART JOUR. 1961 116 9.

48 - STILL W.J., BOULT L.H.

Pathogenesis of endocardial fibro-elastosis.
THE LANCET 1956 271 117.

49 - STILL W.J., BOULT L.H.

The electronic microscopy of endocardial fibro-elastosis.
ARCH. OF DISEASE IN CHILDREN 1957 32 298.

50 - STILL W.J.

Endocardial fibro-elastosis.
AMER. HEART JOUR. 1961 579 85.

51 - TAUSSIG H.B.

Congenital malformations of the heart.
N.Y. COMMON. FOUNDATION 1947

52 - THIRIOT M.

La place de la fibro-élastose endocardique dans le cadre de
l'hypertrophie cardiaque congénitale.
THESE 1953.

53 - WEINBERG T. and HIMMELFARB A.J.

Endocardial fibro-elastosis (so called foetal endocarditis)
BULL. JOHN. HOPKINS HOSPITAL 1943 72 299.

